FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904 N°

537

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 21 juillet 1904, à 1 heure

PAR

SCHMITZ

Contribution à l'Étude

DU

ROLE DE L'HÉRÉDITÉ ET DU ROLE DE L'AMNIOS

DANS LA

PATHOGÉNIE DU BEC-DE-LIÈVRE

Président : M. LE DENTU, *Professeur.*

Juges : MM. DE LAPERSONNE, *Professeur*
THIÉRY, *Agrégé.*
MARION, *Agrégé.*

Le Candidat repondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement medical

---

PARIS
HENRY PAULIN ET Cie
ÉDITEURS DE L'ASSOCIATION CORPORATIVE DES ÉTUDIANTS EN MÉDECINE
21, RUE HAUTEFEUILLE, 21

1904

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie	POIRIER.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL. / BRISSAUD.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	Mathias DUVAL.
Opérations et appareils	RECLUS.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	GILBERT.
Hygiène	N...
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	DEJERINE.
Pathologie comparée et expérimentale	CHANTEMESSE.
Clinique médicale	LANDOUZY. / HAYEM. / DIEULAFOY. / DEBOVE.
Maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique de pathol. mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND. / TERRIER.
Clinique chirurgicale	BERGER. / LE DENTU. / TILLAUX.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchements	PINARD. / BUDIN.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.

Agreges en exercice

MM.	MM	MM	MM
ACHARD.	FAURE.	LEGRY.	RIEFFEL (chef des Travaux anatomiques.
AUVRAY.	GILLES DE LA TOURETTE.	LEGUEU.	TEISSIER.
BEZANÇON.	GOSSET.	LEPAGE.	THIERY.
BONNAIRE.	GOUGET.	MAUCLAIRE.	THIROLOIX.
BROCA Auguste.	GUIART.	MARION.	THOINOT.
BROCA André.	HARTMANN.	MERY.	VAQUEZ.
CHASSEVANT.	JEANSELME.	POTOCKI.	WALLICH.
CUNEO.	LANGLOIS.	RENON.	WALTHER.
DEMELIN.	LAUNOIS.	REMY.	WIDAL.
DEGREZ.	RICHAUD.		WURTZ.
DUPRE.			

Par délibération en date du 8 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LE DENTU

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu
Membre de l'Académie de Médecine
Professeur à la Faculté de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

A TOUS CEUX

à qui je dois ce que je sais d'utile et qui ont droit à ma reconnaissance qui sera sincère et affective.

INTRODUCTION

C'est actuellement un fait universellement admis que la grande majorité des fissures congénitales de la face et, en particulier, le bec-de-lièvre, sont dûes à un arrêt de développement: pendant une période de la vie embryonnaire, jusqu'au quarantième jour pour la mâchoire supérieure, jusqu'au vingt-cinquième jour pour la mâchoire inférieure; la région de la face se compose de bourgeons séparés les uns des autres par des fissures.

Nous rappellerons brièvement que la face se développe aux dépens du premier arc branchial et du bourgeon frontal.

De très bonne heure, vers le quinzième jour, et déjà sur un embryon de deux ou trois millimètres, on voit se soulever sur les parties latérales de chaque arc facial, un bourgeon qui se porte en haut et en avant. Il en résulte une bifurcation du premier arc, bifurcation dont les deux branches sont les bourgeons maxillaires supérieur et inférieur. En même temps, la partie de l'extrémité céphalique qui surplombe en avant l'excavation buccale, le bourgeon frontal, pousse de chaque côté de la

ligne médiane deux prolongements, les bourgeons nasaux, entre lesquels se trouve une échancrure. Sur un embryon de quatre millimètres (fin de la troisième semaine), chaque bourgeon nasal, en se creusant, s'est subdivisé en deux bourgeons nasaux externe et interne. A ce moment, existent donc :

Une fissure médiane, entre les deux bourgeons nasaux internes ;

Une fissure ou sillon nasal entre les deux bourgeons nasaux interne et externe du même côté.

Plus en dehors entre le bourgeon nasal et le bourgeon maxillaire supérieur, le sillon lacrymal à l'extrémité duquel est la vésicule oculaire.

En dehors et au-dessous, la fente intermaxillaire, enfin en bas et au milieu un sillon au point où s'unissent les deux bourgeons maxillaires inférieurs.

Profondément les bourgeons maxillaires supérieurs émettent le bourgeon palatin et le ptérygo-palatin, qui contribuent, chacun pour leur part, à séparer la bouche des fosses nasales, en venant s'unir de chaque côté à une lame médiane, la cloison nasale venue du bourgeon frontal.

Les malformations dont nous nous proposons d'étudier quelques points de pathogénie, sont dûes, sauf des cas assez rares, et que M. Broca dénomme « atypiques », à la persistance de l'un des sillons que nous venons de signaler. Pour ce qui est du bec-de-lièvre proprement dit, les uns, avec Gœthe, le font passer entre le bourgeon nasal interne et le bourgeon maxillaire supérieur ; d'autres, avec Albrectet, entre le nasal interne et l'externe,

lequel s'insinuerait entre le bourgeon maxillaire supérieur et le nasal interne. Ce n'est pas ce point que nous nous proposons d'étudier : l'arrêt de développement est admis par tous, mais la question n'est ainsi que reculée. Quelles sont donc les causes qui peuvent le déterminer ?

On n'accorde plus guère confiance aux observations relatant des peines, des préoccupations morales, des inquiétudes de la mère pendant la gestation. De même le rôle des traumatismes paraît singulièrement restreint, bien que nous en relations dans ce travail une observation dûe à Verneuil (Obs. XVI).

Dans quelques cas, le défaut de soudure était dû manifestement à des tumeurs. Comme dans deux cas cités par Lannelongue, l'un ayant trait à un bec-de-lièvre unilatéral et incomplet dû à la présence d'un kyste guigiral, probablement de nature érectile ; l'autre, à un bec-de-lièvre de la lèvre inférieure, par interposition d'un maxillaire supplémentaire.

Le rôle des maladies de l'embryon est peu admis, si l'on n'y comprend en même temps les maladies des annexes et en particulier de l'amnios : l'hydropisie du fœtus détruisant plus ou moins la substance nerveuse, n'a guère été trouvée, malgré l'autorité de Morgagni et de Brélard, et personne ne défend plus l'opinion de J. Guérin, qui voyait dans la rétraction de l'orbiculaire des lèvres, à la suite de convulsions intra-utérines, la cause du bec-de-lièvre.

Deux hypothèses, par contre, semblent actuellement bien vérifiées et reposent sur un ensemble de faits imposant. C'est, d'une part, l'influence de l'hérédité dans

la pathogénie du bec-de-lièvre ; de l'autre, le rôle que jouent les malformations ou les maladies de l'amnios, et c'est sur ces deux points que portera le présent travail.

Dans une première partie, nous nous proposons d'étudier, en détail, un certain nombre de cas de becs-de-lièvre héréditaires.

Une seconde partie sera consacrée au rôle que joue l'amnios, aux différentes façons dont ses malformations ou ses maladies peuvent intervenir dans la production du bec-de-lièvre et aux caractères particuliers que cette intervention imprime à cette affection.

Nous n'apportons dans cette étude aucune observation nouvelle. Nous avons réuni un certain nombre de faits publiés en France, et nous avons fait de fréquents emprunts à des travaux allemands un peu touffus, mais très documentés : ceux de Fronhöfer et ceux plus récents d'Haymann.

En terminant, nous nous proposons de rechercher s'il y a antagonisme marqué entre le bec-de-lièvre héréditaire et le bec-de-lièvre amniogène, si ce dernier est forcément accidentel. L'étude d'une observation dûe à M. le professeur agrégé Mauclaire, qui a bien voulu nous donner l'idée de ce travail ; l'analyse des arguments invoqués de part et d'autre, nous permettront, à défaut de preuves formelles, de concevoir la possibilité d'un bec-de-lièvre à la fois amniogène et héréditaire.

DU ROLE DE L'HÉRÉDITÉ

DANS LA PATHOGÉNIE DU BEC-DE-LIÈVRE

Le rôle de l'hérédité dans la pathogénie du bec-de-lièvre est loin d'être une notion nouvelle. Ambroise Paré l'indiquait déjà dans cette phrase : « Quelquefois, ces malformations viennent dès le ventre de la mère, laquelle, pendant la grossesse, s'est tenue trop longtemps assise les jambes croisées, ou *pour ce que la mère a tel vice.* »

Sans remonter aussi loin, nous trouvons cette notion affirmée dans un certain nombre d'observations dûes aux chirurgiens du siècle précédent : Demarquay en signalait plusieurs cas dès 1845, et, en 1868, il publiait sur la question un travail d'ensemble. Roux en 1845, Rennert en 1848, publient de même des cas de bec-de-lièvre héréditaires.

En 1883, M. Lannelongue disait de cette hérédité : « C'est un fait établi par un nombre trop considérable d'observations pour qu'on puisse le nier : mais on est bien vite arrêté quand on cherche à en pénétrer le méca-

nisme. Tout se borne à la constatation du fait et à la réalisation dans le produit des tendances héréditaires des parents. En produisant un être semblable à eux et difforme comme eux, les parents ne font que reproduire leurs propres particularités individuelles ; le germe doit donc les contenir, mais on ignore absolument la forme sous laquelle elles y sont représentées. »

Actuellement, c'est une notion banale. L'hérédité, pour M. Kirmisson (*Affections congénitales*, p. 94 et suiv.), n'est, dans certains cas, « pas douteuse ». Il admet, de plus, l'influence d'une tare héréditaire indirecte, la syphilis, qu'il a retrouvée 8 fois sur 23 cas.

M. le professeur Le Dentu, dans le *Traité de chirurgie* publié sous sa direction, M. Broca, dans son article du *Traité* de Duplay et Reclus, reconnaissent aussi que le bec-de-lièvre est assez fréquemment héréditaire. Pour M. Broca, « l'influence de l'hérédité est indiscutable et parfois s'y joint la consanguinité. »

La même opinion est adoptée à l'étranger. En Angleterre, Houston, en 1842, publiait une observation où l'hérédité est manifeste. En Allemagne, si l'on en croit le travail très documenté d'Haymann, deux opinions contradictoires ont eu cours jusqu'en 1885 : celle de Bruns, qui n'ayant observé qu'un cas de bec-de-lièvre héréditaire, n'attache que peu d'importance à l'hérédité ; et celle, au contraire, de Fritzsche, qui, sur 52 cas examinés successivement, *trouve l'hérédité dans 20 à 26 p. 100*. Depuis 1885, à la suite d'un travail de Volkmann, les observations se sont multipliées. Elles sont résumées dans les deux tableaux suivants, que nous empruntons

à Haymann. Le premier, quoique portant sur un plus grand nombre de cas, est moins rigoureusement observé, partant moins précis que le second.

TABLEAU I

Années de la publication	Auteurs	Cliniques	Becs-de-lièvre	
			Nombre total	Nombre de cas héréditaires
1878	C.-F. Fritzche	Zurich	52	10
1883	C. Stobhasser	Göttingen	70	4
1884	E.-W. Errmann	Breslau	197	7
1884	C. Dissmann	Bonn	287	5
1885	F. Gotthelf	Heidelberg	56	3
1885	Eigenbrodt	Halle	95	1
1886	E. Muller	Tübingen	270	32
1887	K. Eigenbrodt	Bonn	70	5
1888	O. Groll	Würzbourg	25	0
1890	W. Rentel	Berlin	52	3
1890	G. Bein	Bern	52	9
1890	W. Fiege	Greifswald	29	4
1892	A. Salomon	Würzbourg	24	5
1892	B. Bosch	Erlangen	78	2
1896	P. Friccius	Kiel	116	22
1897	K. Gloy	Greifswald	46	0
1897	E. Fahrenbach	Göttingen	210	12
1899	H. Wies	München	50	3
1900	C. Schmitz	Bonn	43	1
1900	G. Frœncke	Kiel	35	4
		Total.....	1.857	132

Soit environ 8 p. 100 des cas.

TABLEAU II

Auteurs	Becs-de-lièvre	
	Nombre total	Cas héréditaires
Fritzsche	52	10
Dissmann	17	5
Bein	52	9
Salomon	21	5
Friccius	78	22
Fraencke	24	4
Total....	244	55
Soit une proportion de plus de 24 0/0.		

La proportion des becs-de-lièvre héréditaires comparée au nombre total des malformations est bien différente dans l'un et dans l'autre. Dans le premier, elle n'atteint pas 10 p. 100. Elle dépasse, dans l'autre, 20 p. 100. D'après Haymann, cette dernière proportion est, nous le répétons, plus exacte, les faits étant plus minutieusement étudiés au point de vue qui nous occupe.

Ces statistiques globales, jointes aux cas isolés que nous avons pu trouver, publiés en France, vont nous permettre de préciser certaines conditions suivant lesquelles se transmettent ces malformations et sur lesquelles Haymann insiste très justement.

Allant du simple au complexe, nous étudierons successivement la façon dont se comporte le bec-de-lièvre chez les enfants nés des mêmes parents, dans une seule

génération par conséquent, puis, la transmission du bec-de-lièvre des parents aux enfants ; enfin, les cas assez rares dans lesquels on a pu suivre la malformation dans plusieurs générations et chez des collatéraux plus ou moins éloignés.

I

Etude du bec-de-lièvre dans une seule génération de la même famille

Parmi les enfants nés des mêmes parents, il arrive fréquemment qu'un seul est atteint de bec-de-lièvre et les autres indemnes de toutes malformations. Dans un cas de Passavant, un seul enfant était atteint de bec-de-lièvre et 5 autres étaient sains. Un cas de Friccius est plus démonstratif encore, un seul enfant était atteint et 9 autres indemnes.

On observe ensuite tous les intermédiaires, entre ces cas où l'affection apparaît comme vraiment peu familiale et ceux au contraire où tous les frères et sœurs sont porteurs de bec-de-lièvre.

Dans le cas de Rennert (Obs. V) sur cinq enfants, deux sont atteints ; dans celui de Houston (Obs. I) deux sur quatre ; Demarquay, en signale dans une famille quatre sur sept enfants. (Obs. II) ; Plicque, quatre sur huit (Obs. XIV) ; Roux deux sur deux (Obs. IV).

Haymann relève en Allemagne les variations du même genre :

« Dans les cas suivants, deux enfants avaient des becs-de-lièvre. Ils avaient un (Hermann), deux (Bartels-Fritzsche), jusqu'à six (Passavaut-Bruns-Fritzsche) et même sept frères ou sœurs bien conformés (Dissmann). »

Il relève de même, trois enfants difformes, dans des familles de six (Demarquay) ou huit (Sproult) ; cinq enfants difformes, parmi sept (Treu), neuf (Plicque) et quatorze enfants (Anna-Mickel).

Lorsque, dans une famille, on trouve ainsi, des individus sains, et d'autres atteints de becs-de-lièvre, il est intéressant de chercher à préciser. Quels sont les enfants atteints de préférence et en particulier sont-ce les derniers venus, ou au contraire les premiers ? comme cela a lieu habituellement quand la syphilis héréditaire est en cause ; de même, l'affection a une tendance à s'aggraver ou au contraire à s'éteindre, à mesure que se multiplie le nombre des enfants.

La réponse à ces deux questions, est difficile : Haymann, comparant, à cet effet, 21 familles dans lesquelles il y avait cinq ou six enfants, ne peut établir une loi unique. Ce n'est que dans le quart des observations et dans des familles plutôt pauvres en enfants que déjà le premier enfant était difforme. En moyenne, les deux premiers étaient sains.

Parmi les observations que nous citons dans ce travail le cas de Roux (Obs. V.) a trait à deux frères, l'aîné est porteur d'un bec-de-lièvre double, le second a une simple division congénitale de la lèvre supérieure ; dans la famille étudiée par Rennert, le premier enfant est normal, le deuxième a un bec-de-lièvre simple à gauche ;

le troisième présente une cicatrice congénitale à gauche ; les deux derniers sont normaux (Obs. V) ; la malade de Houston faisait partie d'une famille de quatre enfants ; le premier et le quatrième seuls présentaient un bec-de-lièvre double, le deuxième et le troisième étaient bien constitués.

Des faits rassemblés par Haymann, il résulte que, dans la moitié des cas, deux à quatre enfants difformes se suivaient sans interruption ; et que, *sur 21 familles à becs-de-lièvre les deux tiers se terminaient par des enfants à becs-de-lièvre.*

La malformation va-t-elle en s'aggravant ou au contraire en s'atténuant à mesure qu'on observe des frères ou des sœurs plus jeunes ? Il est difficile, croyons-nous, de donner une réponse précise à cette question. Müller cite trois frères présentant exactement la même malformation.

Murray étudie une famille dans laquelle le n° 1 présentait un bec-de-lièvre simple, le n° 3 un bec-de-lièvre double, le n° 8 un bec-de-lièvre simple. Dans une observation de Fritzsche, le n° 1 présente une fente labio-maxillo-palatine droite; le n° 2, la même lésion à gauche, trois autres enfants bien portants. Deux cas de Roux sont intéressants à cet égard. Dans le premier, l'affection va en s'atténuant (Obs. IV) il est vrai qu'il s'agit seulement de deux frères ; dans le second, elle va au contraire en s'aggravant ; sur quatre enfants, le n° 1 présente une cicatrice linéaire, ainsi que le n° 2 et le n° 3. Le n° 4 présente un bec-de-lièvre non cicatrisé. Fronhöfer a

observé deux frères : le premier présente une fissure palatine, le deuxième un bec-de-lièvre simple.

De cette énumération, forcément un peu aride et confuse, nous pouvons retenir les conclusions suivantes :

Il est fréquent de voir dans la même famille des frères et des sœurs présenter des becs-de-lièvre.

Il est difficile de préciser si les plus jeunes sont plus gravement atteints, mais il semble habituel que les derniers nés soient atteints de becs-de-lièvre à un degré quelconque, comme cela résulte des statistiques d'Haymann.

Celui-ci s'exprime ainsi :

Nous avons examiné 47 groupes de frères et sœurs dont quelques-uns donnent l'impression d'une étude complète et précise, les uns par les nombres des sujets, les autres parce qu'ils appartiennent à des arbres généalogiques bien étudiés. Dans la majorité des observations, nous ne pouvons avoir une telle précision ; néanmoins voici le résultat :

La formation de fissures reste uni-latérale 23 fois, devient bi-latérale 13 fois, est et reste bi-latérale 4 fois, était bi-latérale et devient uni-latérale 7 fois, parmi 47 groupes de frères et sœurs. Donc, en moyenne, à 2 fissures qui restaient uni-latérales succédait une fissure bi-latérale.

A cette tendance vers la bi-latéralité fait contrepoids le fait que 11 fentes bi-latérales furent suivies 7 fois de fentes uni-latérales ; ce dernier chiffre est moins bien établi que le précédent, à cause du petit nombre des observations.

De plus, le bec-de-lièvre était plus profond chez les frères et sœurs plus jeunes que chez les aînés. A cette aggravation des malformations, il n'y a que rarement à opposer une atténuation.

Nous insistons sur ce dernier fait paru, que M. le professeur Kirmisson a observé dans 8 cas sur 23, la syphilis héréditaire qui interviendrait dans le développement de la malformation. Or, le bec-de-lièvre ne paraît pas se comporter comme la syphilis héréditaire, dans laquelle les premiers nés sont atteints de préférence, et toujours plus gravement que les enfants nés ultérieurement.

La syphilis héréditaire va en s'atténuant ; il n'en est pas de même du bec-de-lièvre. Celui-ci même, d'après Haymann, aurait une tendance, au contraire, à s'aggraver.

II

Le bec-de-lièvre dans deux générations consécutives

Examinons maintenant, dans les familles à bec-de-lièvre, comment la malformation se comporte sur deux générations consécutives.

Nous n'avons pas trouvé de cas de mariages entre sujets porteurs tous deux de becs-de-lièvre. Nous aurons donc à envisager successivement l'hérédité paternelle et l'hérédité maternelle.

A. *L'hérédité paternelle* n'est pas admise sans conteste par tous les auteurs. C'est ainsi que Fronhöfer ne l'ayant pas trouvée dans les cinq cas examinés par lui à la clinique de Bonn, ajoute : « l'hérédité ne semble pas se transmettre de père en fils ». Sans doute, les cas les plus fréquents sont les cas d'hérédité maternelle. Pourtant, le tableau suivant est une preuve que l'hérédité paternelle n'est pas négligeable.

Nous empruntons les éléments de ce tableau à Haymann.

TABLEAU III

Chirurgiens qui ont publié l'observation	Malformation du père	Nombre d'enfants	Malformation des Enfants
Roux	Bec-de-lièvre double.	1	Bec-de-lièvre double.
Murray	Fissure double du max. sup.	8	N° 1. ♀ fissure du max. sup. N° 3 ♀ Bec-de-lièvre double. N° 8. ♂ Bec-de-lièvre simple.
Stobwasser	Bec-de-lièvre simple.	1	Bec-de-lièvre guéri pendant la vie intra-utérine.
Dissmann	Id.	1	Bec-de-lièvre simple.
E. Muller	Fente labio-max.-pal. gauche.	8	6 enfants sains. Un avec fente labio-max.-unilatérale. Un avec fente labio-max.-double.
E. Muller	Fente labio-max.-unilatérale.	3	Tous les trois ont la même malformation.
Bramann	Bec-de-lièvre opéré.	2	Jumeaux bec-de-lièvre. fente pal. insignifiante.
Fiege	Bec-de-lièvre opéré.	3	N° 1. ♀ fente labio-palatine double.
Friccius	Bec-de-lièvre gauche.	10	N° 4. fente labio-max.-pal. double.
Demarquay	Bec-de-lièvre simple.	1	Même lésion.
Demarquay	Id.	1	Id.
Mauclaire	Nez dévié à droite, narine gauche élargie.	2	Chez l'un ♂ nez dévié à droite. Chez l'autre ♂ id. pointe du nez bifide. Bec-de-lièvre guéri pendant la vie intra-utérine.
Wies.	Bec-de-lièvre gauche.	?	♂ fente labio-palatine double.
Schmitz	Bec-de-lièvre gauche.	?	♂ fente labio-palatine gauche.

Ce dernier auteur va plus loin : contrairement à l'assertion de Fronhöfer, il trouve sur cinquante-cinq cas d'hérédité, 30 cas d'hérédité paternelle et 25 seulement d'hérédité maternelle.

M. le professeur Kirmisson cite un fait dont nous n'avons pas retrouvé d'exemplé ; un père chez lequel l'auteur ne signale pas de bec-de-lièvre, a un fils porteur d'un bec-de-lièvre cicatrisé pendant la vie intra-utérine. Devenu veuf, il se remarie et a une petite fille atteinte d'un bec-de-lièvre compliqué.

B. *L'hérédité maternelle* est fréquente, comme on peut en juger par le tableau suivant qui en réunit un certain nombre de cas.

TABLEAU IV

Nom du chirurgien	Malformation de la mère	Nombre d'enfants	Malformation des Enfants
Fronhöfer	Bec-de-lièvre gauche.	1	♀ Bec-de-lièvre et fente palatine gauches.
Fronhöfer	Bec-de-lièvre et fissure palatine dr.	1	♀ Bec-de-lièvre et fissure palatine doubles.
Fronhöfer	Bec-de-lièvre droit.	1	♀ Bec-de-lièvre et fissure palatine gauches.
Rennert	Sillon de la lèvre sup. parallèle à la lèvre.	5	N° 1. Normal. N° 2. ♂ Bec-de-lièvre gauche. N° 3. ♀ Bec-de-lièvre congénitalement cicatrisé. N° 4 et 5. Sains.
Demarquay	Bec-de-lièvre simple.	1	♀ Bec-de-lièvre simple.
Steinhausen	Bec-de-lièvre gauche compl.	1	Bec-de-lièvre gauche.
Frilzsche	Fuite palatine guérie.	5	N° 1. ♂ Bec-de-lièvre compl. droit. N° 2. Bec-de-lièvre compl. gauche. N° 3 à 5. Bien conformés.
Dissmann	Bec-de-lièvre opéré.	4	♂ fente labio-maxillo-palatine double. 3 enfants sains.
Dissmann.	Bec-de-Lièvre gauche opéré.	3	Fente labio-max.-pal. gauche. Fente labiale droite. Fissure palatine.
Eigenbrodt	Bec-de-lièvre gauche opéré.	?	♂ fente labio-max.-pal. double.
Eigenbrodt	Bec-de-Lièvre gauche.	2	♀ Bec-de-lièvre simple. ♂ Bec-de-lièvre double.
Friccius	Bec-de-lièvre.	?	♂ fente labio-max.-pal. gauche.
Reutel	Bec-de-lièvre.	?	Fente palatine totale.

Une première question se pose : la malformation se transmet-elle plus volontiers du même sexe au même sexe ? Dans un certain nombre de cas, qui ont servi à la rédaction de ces tableaux, le sexe n'était pas indiqué. Il nous reste 21 cas dans lesquels mention en était faite. Dans 13 cas d'hérédité maternelle, 7 fois des garçons, 6 fois des filles, héritèrent de la malformation. Dans 8 cas d'hérédité paternelle, 5 garçons et 3 filles furent atteints de becs-de lièvre

Haymann, étudiant un plus grand nombre de cas, trouve que de 19 fils, 11 héritèrent du père, et 8 seulement de la mère ; de 13 filles, 9 héritèrent de la mère et 4 du père. Il trouve donc 20 hérédités homo-sexuelles, et 12 seulement d'un sexe à l'autre. Nous verrons en étudiant les ascendants que, dans certaines familles, l'hérédité homo-sexuelle est très nette pendant plusieurs générations.

Bruns a étudié l'hérédité à un autre point de vue : trouvant que les becs-de-lièvre compliqués allaient en augmentant de fréquence, il examina 72 cas d'hérédité directe, 1° au sujet de l'unilatéralité ou de la bilatéralité, et 2° au sujet de la profondeur de la fissure. Il constata que jamais la profondeur des fentes ne diminuait, mais qu'elle restait stationnaire ou augmentait, « sur 67 becs-de-lièvre unilatéraux, dit Haymann, 27 augmentèrent de profondeur, c'est-à-dire 40,3 0/0. De plus, sur 67 cas unilatéraux, 16 devinrent doubles, c'est-à-dire 23,9 0/0. De même, donc, que, dans les descendances collatérales, le bec-de-lièvre devient souvent double, dans les descendances directes, et presque jamais il n'est moins compliqué. »

Les cas dont nous rapportons l'observation viennent à l'appui de cette affirmation: c'est une fille atteinte d'un bec-de-lièvre avec fissure palatine, née d'une mère ayant un bec-de-lièvre simple (Fronhöfer, Obs. XII), une autre fille ayant un bec-de-lièvre double, alors que sa mère en présentait un seulement du côté droit (Fronhöfer, Obs. XIII). Elise Dif., est affectée d'un bec-de-lièvre double, avec division complète de la croûte palatine et du voile, sa mère a un bec-de-lièvre simple (Demarquay, Obs. III).

On peut se demander si certaines conditions n'influent pas sur l'hérédité, et il est intéressant, en particulier, de savoir si les becs-de-lièvre se transmettent moins facilement, et sont moins graves, lorsque les parents ont un bec de-lièvre cicatrisé, congénitalement ou à la suite d'une opération.

L'étude des observations montre que ces conditions n'ont aucune influence favorable.

Fritzsche, cité par Haymann, a observé des enfants nés d'une mère dont le bec-de-lièvre, s'était cicatrisé pendant la vie intra-utérine. De ces cinq enfants, deux présentaient des becs-de-lièvre compliqués, l'un à droite, l'autre à gauche. Haymann, a observé la descendance de cinq malades porteurs de lésions du même genre, et dans les cinq cas, il a trouvé chez les enfants des malformations identiques ou même plus accentuées.

Quant à l'opération, elle ne paraît pas avoir pour la descendance une meilleure influence, ainsi que permet d'en juger l'étude du tableau suivant:

TABLEAU V

Chirurgiens qui ont publié l'observation	Malformation des Parents	Nombre d'enfants	Malformation des Enfants
DISSMANN	Mère. Bec-de-lièvre. opéré.	4	Trois enfants sains. ♂ fente labio-maxillo-palatine double.
DISSMANN	Mère. Bec-de-lièvre gauche opéré.	3	Fente labio-max.-palatine gauche. Fente labiale droite. Fissure palatine.
EIGENBRODT	Mère. Bec-de-lièvre gauche opéré.	?	Fente labio-max.-palatine double.
BRAMANN	Père. Bec-de-lièvre opéré.	2	Jumeaux. Becs-de-lièvre. Fente palatine peu accentuée.
FIEGE	Père. Bec-de-lièvre opéré.	3	N° 1 ♀ fente labio-palatine double.
RICHET	Mère. Bec-de-lièvre double opéré par Dupuytren et 2 conduits fistuleux à la lévre inférieure.	?	♀ Bec-de-lièvre double et même lésion de la lèvre inférieure.
DEMARQUAY	Père. Bec-de-lièvre opéré par Desault.	1	♂ Bec-de-lièvre simple.

Pour nous résumer :

1° Il est fréquent de voir le bec-de-lièvre se transmettre d'une génération à la génération immédiatement suivante.

2° L'hérédité maternelle semble un peu plus fréquente que l'hérédité paternelle.

3° La transmission héréditaire de la malformation paraît plus souvent homo-sexuelle qu'histero-sexuelle.

4° L'affection a une tendance à s'aggraver en passant d'une génération à la génération immédiatement suivante, et ce fait n'est pas modifié par la cicatrisation congénitale ou acquise du bec-de-lièvre des parents.

III

Le bec-de-lièvre étudié chez les ascendants et les collatéraux.

La littérature médicale comprend, néanmoins, un grand nombre de faits où l'on observe des becs-de-lièvre chez des enfants nés de parents biens conformés. Ce ne sont pas là pourtant, bien souvent, des becs-de-lièvre accidentels : si l'on recherche, soit dans les ascendants, soit dans les branches collatérales de la même famille, on constate que la malformation a seulement sauté une génération, et cela nous amène naturellement à étudier le bec-de lièvre d'abord chez les grands-parents, puis chez les oncles et les tantes des malades.

1) Plusieurs de nos observations montrent que le bec-de-lièvre peut se transmettre sans interruption à plusieurs générations :

Alexis Pareille, observé par Demarquay (Obs. II), a un bec-de-lièvre double avec saillie accentuée du tubercule médian.

Sa mère présente un bec-de-lièvre double, sans fissure palatine, le père et le grand-père de cette femme présentaient la même difformité.

Richet a observé chez une jeune fille un bec-de-lièvre double avec fissure palatine et deux fistules congénitales de la lèvre inférieure. Mêmes lésions chez la mère et la grand'mère (Obs. VI).

Clara K..., observée par Fronhöfer (Obs. XI) a un bec-de-lièvre gauche. Sa mère et sa grand'mère ont une fente labiale droite ; l'arrière grand'mère a un bec-de-lièvre gauche.

A côté de ces cas transmis par la ligne maternelle, il faut signaler, avec Haymann, ceux de Roux :

Trois enfants, dont un garçon et deux filles, ont des becs-de-lièvre simples et partiellement cicatrisés : le grand-père et le père présentent la même difformité.

De Fritzsche :

Le grand-père a un bec-de-lièvre simple, le père un bec-de-lièvre avec perforation palatine, l'arrière petit-fils un bec-de-lièvre compliqué à gauche.

Ce cas nous montre la malformation laissant indemne une génération : il en est de même dans le suivant, cité par Dissmann : une fillette présente une gueule-de-loup ; sa grand'mère a été opérée d'un bec-de-lièvre. L'observation de Salomon est du même genre ; une jeune fille atteinte de fissure labiale gauche avec légère encoche alvéolaire et fissure palatine, a des parents sains, mais son grand-père maternel présente un bec-de-lièvre. Kirmisson signale aussi (Obs. VII) une cicatrice congénitale de bec-de-lièvre chez un jeune homme dont les pa-

rents étaient normaux, mais dont la grand'mère portait la même cicatrice.

D'autre fois, la malformation laisse indemne deux générations consécutives : un enfant, vu par Fritzsche présente un bec-de-lièvre double, compliqué, du côté gauche, d'une fissure totale du palais ; le père et le grand-père sont normaux, seul ; l'arrière grand-père avait un bec-de-lièvre.

Ces cas, moins nombreux que ceux qu'on a suivis dans deux générations seulement, montrent la même tendance du bec-de-lièvre à s'aggraver à mesure qu'il se transmet.

B) Les observations ayant trait à toute une famille sont peu nombreuses et l'exposé en est difficile. En France, nous avons recueilli et publié dans ce travail l'observation de Plicque (Obs. XIV).

Cinq enfants sur neuf présentent un bec-de-lièvre. Le père et la mère sont indemnes de toute malformation. Un frère du père présente un pouce surnuméraire. Un oncle de la mère est atteint de bec-de-lièvre.

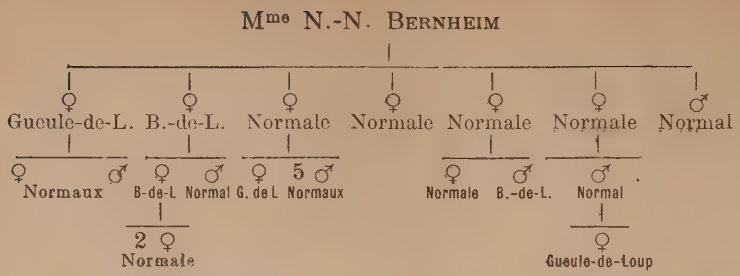
A celle de Demarquay (Obs. II) :

Quatre enfants sur sept ont un double bec-de-lièvre ; la mère présente la même difformité ; le père et l'arrière grand-père également. Plusieurs oncles et tantes sont morts jeunes avec des becs-de-lièvre.

Haymann y ajoute les faits suivants auxquels il joint un tableau généalogique :

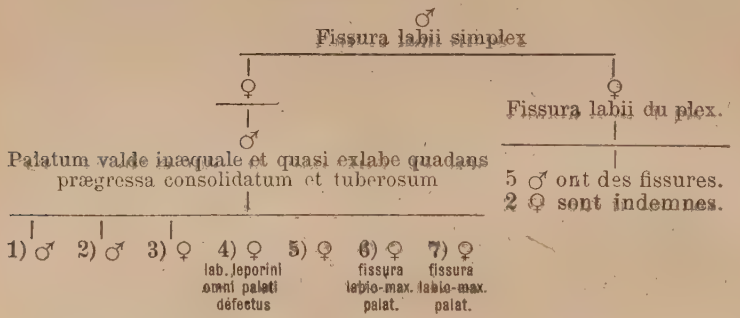
Un cas de Passavant dans lequel sept membres d'une famille sur vingt-quatre étaient atteints de becs-de-lièvre et de gueules-de-loup :

TABLEAU VI



Et un cas du docteur Chr. Jak Trew, publié en 1757 et reproduit successivement par Meckel et Marchand :

TABLEAU VII


♂ Fissura labii simplex
♀
♂ Palatum valde inæquale et quasi exlabe quadans prægressa consolidatum et tuberosum
1) ♂ 2) ♂ 3) ♀ 4) ♀ lab. leporini omni palati defectus 5) ♀ 6) ♀ fissura labio-max. palat. 7) ♀ fissura labio-max. palat.
♀ Fissura labii duplex.
5 ♂ ont des fissures.
2 ♀ sont indemnes.

Les tableaux suivants sont empruntés l'un à Bathes, l'autre à Spronle :

TABLEAU VIII

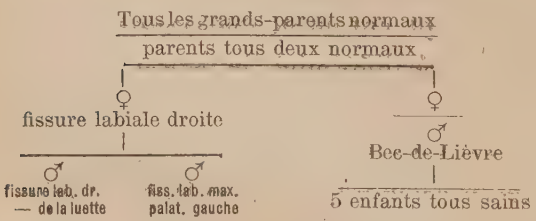
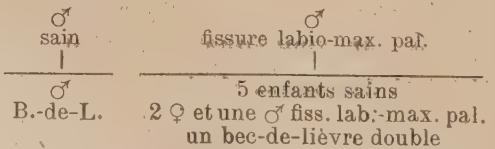

Tous les grands-parents normaux
parents tous deux normaux
♀ fissure labiale droite
♂ fissure leb. dr. — de la luette
♂ fiss. lab. max. palat. gauche
♀ ♂ Bec-de-Lièvre
5 enfants tous sains

TABLEAU IX



Haymann conclut très nettement :

« Que nous apprennent ces arbres généalogiques ? Ils montrent que dans quelques familles la tendance aux fissures labio-maxillo-palatines persiste pendant trois et quatre générations. Ils montrent ensuite que cette hérédité n'atteint presque constamment que quelques-uns des descendants directs. Néanmoins, la tendance à la malformation ne disparait pas, car même après deux générations sans difformité, le bec de-lièvre peut reparaître chez les arrière petits-fils.

« C'est pourquoi il faut examiner toute la parenté des enfants atteints de becs-de-lièvre. Il nous faut examiner chaque cas avec cette arrière-pensée, que le malade qui nous est soumis est un membre d'une grande famille de difformes. »

Un autre fait digne de remarque, c'est la rareté d'autres malformations dans les familles à becs-de-lièvre.

Dans les observations que nous avons consultées, nous trouvons seulement un pouce surnuméraire chez un oncle d'un enfant atteint de bec-de-lièvre (Plicque, obs. XIV), un méningocèle dans une famille de dix enfants observée par Fritzsche : la sœur de la mère avait un bec-de-lièvre double. Des dix enfants, les deux premiers étaient sains ; le n° 3 présentait une fente labiale droite ; le n° 4 était sain ; le n° 5 avait un méningocèle ; le n° 6 une ébauche de bec-de-lièvre, le n° 8 une gueule-de-loup ; le n° 9 une atrécie congénitale de l'estomac ; le n° 10 était sain. Friccius signale un enfant atteint de bec-de-lièvre gauche : sa tante paternelle avait un pied-bot ; il est vrai que la mère présentait un bec-de-lièvre

gauche, et tout porte à croire que cette dernière hérédité a prévalu.

Quoi qu'il en soit, ces études d'arbres généalogiques sont une voie très simple et tout indiquée pour explorer la pathogénie du bec-de-lièvre ; lorsque le nombre s'en sera multiplié, sans doute trouvera-t-on que les cas dans lesquels l'hérédité n'intervient en aucune façon, sont l'infime exception.

OBSERVATIONS

Observation I (Résumée).

M. Houston. *Dublin méd. Pres., mars 1842.*

Mary Foy, deux ans et demi, quatrième enfant d'une mère robuste et saine. présente un double bec-de-lièvre supérieur, compliqué d'une double fissure du palais. Le premier enfant de sa mère avait apporté en naissant la même difformité : mais le second et le troisième étaient bien constitués. Pas d'autres malformations.

Opéré par M. Houston, l'enfant était complètement guéri en quinze jours. Aucune opération ne fut tentée contre les fissures palatines, dont la présence ne gênait cependant pas la déglutition.

Observation II

Demarquay. *Gaz. méd. 1845*, p. 52.

Alexis Pareille. fort et bien constitué. entre le 17 avril 1844 à l'Hôtel-Dieu pour se faire traiter d'un bec-de-lièvre double, avec saillie considérable des os intermaxillaires. La mère âgée

de 45 ans, présente un bec-de-lièvre double, sans aucune fissure palatine. La division s'arrête au canal palatin antérieur.

Cette femme déclare que son père et son grand-père étaient affectés de la même difformité.

Elle nous assure, de plus, que plusieurs de ses frères et sœurs sont morts jeunes avec la même difformité. Elle-même a eu sept enfants, parmi lesquels quatre se trouvent avoir eu un bec-de-lièvre en tout semblable au sien. De tous ses enfants, un seul lui est resté ; les autres sont morts ; plusieurs ont eu des convulsions.

Le survivant, Alexis, présente un double bec-de-lièvre. Saillie considérable des intermaxillaires, déviation du vomer à droite. Les parties molles forment un tubercule saillant, médian au-devant des intermaxillaires. La voix est nasillarde. La lèvre inférieure est portée en avant et présente sur les parties latérales deux follicules creusés en cul-de-sac, laissant échapper un liquide visqueux. Cette disposition se retrouve également chez la mère.

Le bec-de-lièvre et les follicules de la lèvre inférieure furent successivement opérés avec succès.

Observation III

Demarquay. *Gaz. méd. Paris, 1845*, p. 53.

Elise Dif, 6 mois, née à Montfort-l'Amaury, entre salle Saint-Paul n° 8, le 27 juillet 1844. Cette enfant est forte et bien constituée. Sa grand'mère nous dit que la mère de cette

enfant, est née elle-même avec un bec-de-lièvre simple ; mais qu'aucun autre membre de sa famille ne naquit avec cette difformité.

Elise Dif est affectée d'un bec-de-lièvre double, avec division complète de la voûte palatine et du voile du palais.

M. Demarquay ajoute :

1° M. Lacazette, étudiant en médecine, a observé dans son pays, un charpentier et son fils atteints tous deux de bec-de lièvre.

2° M. Lebert a opéré en Suisse, une petite-fille de dix jours, née d'une mère affectée du même vice de conformation.

3° M. Thierry a opéré un jeune bomme pour remédier à cette difformité. Ce dernier lui dit que son père fut soumis à pareille opération par Desault,

Observation IV (Résumée).

Roux. *Gaz. Hôp. 1846*, p. 45.

Il s'agit d'un enfant présentant une simple division congénitale de la lèvre supérieure du côté droit. Deux ans auparavant. Roux avait eu à opérer le frère de ce malade lequel présentait un bec-de-lièvre double avec saillie considérable de l'os intermaxillaire.

Observation V (Résumée).

(Docteur Rennert. *Gaz. Hôp.*, 1848, p. 117.

Il s'agit d'une famille, dans laquelle la mère présentait à la lèvre supérieure cette difformité, connue sous le nom de

double-lèvre. C'est-à-dire que l'épaisseur en est augmentée par un repli muqueux intérieur parallèle à l'ouverture de la bouche.

Cette dame a eu cinq enfants :

Premier enfant, normal.

Deuxième enfant, vient au monde après une grossesse pénible et des rêves qui, au dire de la mère, l'auraient avertie de son malheur. Cet enfant, un garçon, naît avec une division simple de la lèvre supérieure du côté gauche.

Le troisième enfant, une fille, vient au monde après une grossesse, durant laquelle la mère fut hantée de la crainte d'une semblable difformité.

L'enfant présente à sa naissance une cicatrice congénitale du bec-de-lièvre.

Depuis, sont nés deux enfants exempts de toutes tares, bien que la mère ait eu, durant la gestation, les mêmes craintes que lors de ses précédentes grossesses.

Observation VI (Résumée).

(Richet. *Gaz. Hop.*, 1861, p. 174.)

Une jeune fille de 8 ans, affectée d'un bec-de-lièvre double avec fissure de la voûte palatine, et saillie de l'os intermaxillaire, présente en outre des fistules congénitales de la lèvre inférieure, desquelles s'écoule un mucus transparent et visqueux.

La mère présentait également un bec-de-lièvre double et deux fistules analogues.

La grand'mère avait été opérée par Dupuytren, d'un bec-de-lièvre double et avait la même disposition à la lèvre inférieure.

Observation VII

Kirmisson. *Affections congénitales*, p. 94.

Chez un jeune homme de 17 ans, que nous avons opéré à l'Hôtel-Dieu en 1888. pour une périty phlite suppurée, existait sur la partie latérale gauche de la lèvre supérieure, une cicatrice verticale nettement visible. La grand'mère maternelle de ce jeune homme possédait la même cicatrice congénitale.

Observation VIII

Kirmisson. *Loco citato.*

Chez un garçon de 7 ans, c'était une cicatrice linéaire sur la moitié gauche de la lèvre supérieure. Le père de cet enfant, étant devenu veuf et s'étant remarié, a eu une petite fille atteinte de bec-de-lièvre compliqué de la lèvre supérieure.

Observation IX

Fronhöfer. *Archiv. für.. Klin Chir.*, t. LII.

Clara K..., 7 semaines, bec-de-lièvre gauche étendu jusqu'à la narine et s'accompagnant de fissure du bord alvéolaire.

L'hérédité de la malformation remonte jusqu'à l'arrière-grand'mère.

La mère et la grand'mère de l'enfant ont une fente labiale droite.

L'arrière-grand'mère, aurait eu comme l'enfant un bec-de-lièvre gauche.

Observation X

Fronhöfer. *Loco citato.*

Hans Kochlsancke, 13 jours, présente un bec-de-lièvre.
Le père, a une fissure palatine.

Observation XI

Fronhöfer. *Loco citato.*

Alma Göricke, un an, bec-de-lièvre et fente palatine gauche.
La mère de l'enfant a également un bec-de-lièvre gauche.

Observation XII

Fronhöfer. *Loco citato.*

Käthe Dreger, 10 jours, bec-de-lièvre et fissure palatine gauches. La mère avait un bec-de-lièvre droit.

Observation XIII

Fronhöfer. *Loco citato.*

Mathilde Hirschberg, 2 ans, bec-de-lièvre et fissure palatine doubles.

La mère avait un bec-de-lièvre droit avec fissure palatine.

Observation XIV (Résumée).

Plicque (*Progrès médical*, 1890, p. 294.)

Dans cette observation, M. Plicque rapporte l'histoire d'une famille remarquable tant par la multiplicité des becs-de-lièvre, que par les irrégularités de leur distribution entre les diverses branches de la famille.

Une malade, âgée de 18 ans, présente un bec-de-lièvre simple opéré par M. Périer. Son père et sa mère sont tous deux indemnes de toute malformation congénitale et n'offrent pas de consanguinité. Dans la ligue paternelle, un des oncles de la malade présente un pouce surnuméraire. Dans la ligne maternelle, un des oncles est atteint de bec-de-lièvre. C'est le seul cas de l'affection que l'on rencontre parmi les ascendants.

Mais la malade de M. Plicque, sur huit frères et sœurs, en a quatre atteints comme elle de bec-de-lièvre simple, dont deux avec saillie du tubercule médian, mais sans aucune lésion de

la voûte palatine. En revanche, dans une autre branche de la famille maternelle, ces lésions se rencontrent ; une sœur de la mère a eu deux enfants avec lésions complexes intéressant toute la voûte palatine.

DU ROLE DE L'AMNIOS DANS LA FORMATION DU BEC-DE-LIÈVRE

« L'idée d'attribuer à une pression extérieure la formation d'un certain nombre de monstruosités est très ancienne. On la trouve déjà indiquée dans Hippocrate. Mais c'est de nos jours seulement qu'elle a été développée d'une manière scientifique par Cruveilhier. Ce médecin avait expliqué par l'action des pressions extérieures, la formation des déviations congénitales, et aussi celle de certaines soudures (Dareste). »

C'était là un premier pas fait dans une voie ouverte plus largement à mesure que se précisèrent les connaissances embryologiques. Alors que Cruveilhier voyait dans l'utérus lui-même l'agent de ces pressions extérieures, Etienne Geoffroy Saint-Hilaire fut le premier à indiquer le rôle mécanique des adhérences amniotiques. Son opinion d'ailleurs ne fut pas admise sans conteste, et Bouisson écrivait dans le *Dictionnaire Encyclopédique*: « L'auteur de la philosophie anatomique a cru pouvoir invoquer l'action divellente d'adhérences accidentelles pour en faire une cause de déchirures de la lèvre et par suite de becs-de-lièvre. Un exemple, fourni par Nicerti, a fourni un étrange commentaire. Un pro-

longement tégumentaire semblait se détacher de l'angle inféro-externe du pariétal droit et aboutissait par son autre extrémité au placenta auquel il était fixé par des adhérences. Un tirage fut ainsi exercé de dedans en dehors, mais le maxillaire droit se maintint dans ses rapports et il en résulta un bec-de-lièvre. Il faut vraiment porter le nom de Geoffroy Saint-Hilaire pour mériter qu'une explication aussi embrouillée et aussi hypothétique soit encore rappelée. » Le travail de Dareste sur « la production artificielle des monstruosités » devait donner un éclatant démenti à ces paroles de Bouisson : l'expérimentation venait confirmer de tous points l'interprétation que Geoffroy Saint-Hilaire donnait du fait clinique sus-énoncé.

A la suite du travail de Dareste, et sauf la protestation d'Hermann Fol et de Warynski, le rôle de l'amnios fut admis définitivement en France et à l'étranger. Mais, tandis que la plupart des auteurs, limitent l'action de l'amnios à la production d'un certain nombre de cas qui présentent comme nous le verrons des caractères bien spéciaux, d'autres vont plus loin, et sont tentés d'expliquer de la même façon l'origine de la plupart des becs-de-lièvre (Fronhöfer).

I. — Développement normal de l'amnios

Rapports du capuchon céphalique et de la face.

Pour concevoir nettement la façon dont agit l'amnios, il nous faut d'abord étudier avec quelques détails son développement : deux points nous intéressent spécialement, en ce qui concerne le bec-de-lièvre : c'est la formation du capuchon céphalique, et les mouvements, les déplacements que subit l'embryon durant les premières semaines.

A. — Lorsque le mésoderme s'est divisé en deux lames, dont l'externe forme avec l'ectoderme la somatopleine, et l'interne, avec l'entoderme la splanchropleine, circonscrivant à elles deux la cavité coelomique, l'embryon tend par son propre poids à s'enfoncer vers le centre de la cavité de l'œuf, entraînant avec lui les parties adjacentes du blastoderme. L'embryon arrivera de la sorte à être situé au fond d'une dépression qui sera surmontée de replis ou capuchons, au nombre de quatre, un céphalique, un caudal et deux latéraux. L'ensemble constitue l'amnios ; à dire vrai, les choses ne sont pas aussi simples : au début, la splanchnopleure contribue avec la somatopleure à la formation de ces replis, et c'est alors le faux

amnios ; puis la somatopleure reste seule à les constituer et c'est l'amnios proprement dit. A l'extrémité céphalique, les choses sont un peu plus compliquées : alors que, sur les parties latérales, la cavité cœlomique est constituée, l'extrémité antérieure de l'embryon est une zône amesodermique réduite aux feuillets interne et externe.

Le repli céphalique ou antérieur de l'amnios sera constitué au début par l'entoderme et l'ectoderme seuls : tant en raison de sa situation que de sa constitution plus primitive, le proamnios. Quoi qu'il en soit, les différents capuchons arrivent à se réunir à la face dorsale de l'embryon, circonscrivant la cavité amniotique. Celle-ci est déjà constituée chez l'embryon de poulet au quatrième jour de l'incubation et chez l'œuf de la lapine vers la 216e heure.

Pour ce qui est de l'amnios humain, il est caractérisé par le développement énorme qu'il prend d'assez bonne heure. L'amnios qui, au début, reposait sur l'embryon et l'entourait étroitement s'en écarte de plus en plus, par l'accumulation de liquide dans sa cavité. Mais, vers le neuvième jour, il n'y a dans la région de la partie supérieure du corps que le proamnios, formé uniquement d'épiblaste et d'hypoblaste ; sur le dos et les flancs, il y a déjà du liquide dans l'amnios, très développé à ce niveau. La proamnios au contraire reste en rapport intime avec l'embryon et s'applique comme un capuchon sur la tête. Ce n'est qu'entre le neuvième et le quinzième jour, que le proamnios est envahi par le mésoderme.

B. — Les mouvements que subit l'embryon durant cette période et les semaines suivantes intéressent soit

la totalité de l'embryon soit seulement son extrémité céphalique.

Vers le quinzième jour, l'embryon se retire du capuchon céphalique dans le fourreau caudal. C'est juste à cette époque, que se forment les fissures entre les différents bourgeons qui constituent la face. D'après Van Beneden, c'est à ce moment que peuvent venir au contact des sillons de la face, des plis du mésoderme alors en formation dans le proamnios. Ces plis venant au contact des fentes se fusionneraient avec elles et en causeraient la persistance.

A l'état normal, cependant, les mouvements que subit l'extrémité céphalique, viennent la soustraire au contact de l'amnios. « La tête, sur laquelle les premiers arcs branchiaux deviennent de plus en plus apparents du quinzième au vingt-et-unième jour, s'élève d'abord librement en haut, dans la direction longitudinale de l'embryon entouré de la vessie amniotique comme d'un voile. L'amnios est quelquefois turgescent, d'autres fois, flasque. Au début de la quatrième semaine, la tête s'infléchit vers le ventre (embryon de 4 mm.) De la sorte, la région de la face est étroitement refoulée devant la poitrine. C'est dans cette situation que se termine le partie la plus essentielle du développement. Dans la sixième semaine (embryon de 12 à 16 mm.), la tête se relève de plus en plus ; mais à ce moment, les bourgeons frontaux sont déjà réunis aux bourgeons maxillaires. L'amnios prend son origine, d'abord à la limite du bourgeon maxillaire inférieur, et cela pendant la troisième semaine, immédiatement et transversalement au-dessus

du cœur. En partant de là, l'amnios s'étend en plis serrés directement vers le bout rostral du cerveau. Il faut remarquer par conséquent, que le plan facial, médian, profondément incliné vers la poitrine, n'est pas touché par l'amnios, non plus que l'endroit où se formeront les lèvres. Plus tard, lorsque la tête se redressera, la cavité amniotique sera déjà abondamment garnie de liquide et le contact avec les parois de l'amnios sera, de ce fait, supprimé. » (Haymann.)

Des lignes qui précédent, on peut conclure que si l'amnios se développe normalement, il n'a aucune chance de déterminer un bec-de-lièvre. Nous allons maintenant passer en revue les conditions qui peuvent amener la formation d'un bec-de-lièvre amniogène.

II. — **Pathogénie du bec-de-lièvre amniogène.**

A. — *A priori*, les accidents dans le développement de l'amnios peuvent être rangés sous trois chefs : les causes traumatiques, les causes inflammatoires et l'arrêt de développement.

Quelques observations nous apprennent que la mère a subi pendant la grossesse un traumatisme violent sur le ventre. C'est le cas pour une observation publiée par Verneuil et que nous reproduisons (obs. XVI). A. Knox signale le même fait à propos d'un enfant, qui avait un bec-de-lièvre droit présentant une bride cicatricielle aux deux paupières du même côté, et des amputations digitales multiples. Dans ce dernier cas, cependant, le traumatisme avait été subi par la mère vers le troisième ou quatrième mois, à une époque par conséquent, où était achevée la suture des bourgeons de la face. De plus, lorsque, par une ouverture accidentelle de l'amnios, le liquide qu'elle contient s'écoule, entraînant ainsi un oligoamnios secondaire, il arrive habituellement que les membranes cessent de s'accroître ; l'enfant, au contraire,

grossit toujours, s'échappe par l'orifice et tombe dans l'utérus où le maintient le segment inférieur et le col. Or, chose remarquable, on ne trouve dans ce cas, aucune malformation de l'enfant. (*Th.* de Mezger, Paris 1901.)

L'hypothèse d'un processus inflammatoire de l'amnios, qui, à la manière d'une séreuse enflammée, se couvrirait de fausses membranes susceptibles de s'organiser, est rejetée par Dareste : « L'existence des brides et des adhérences rappelle incontestablement les fausses membranes qui se produisent dons les cavités des membranes séreuses, comme conséquences des phlegmasies ; toutefois, l'analogie n'est pas complète. En effet, dans l'état adulte, l'état phlegmasique qui détermine la production de ces formations nouvelles, est toujours déterminé par une modification locale de la circulation. Au contraire, les adhérences qui se produisent chez l'embryon, se produisent dans des organes qui ne reçoivent pas de sang, ou du moins qui ne possèdent qu'un réseau très peu abondant de vaisseaux capillaires. » (Dareste).

Reste, en somme, l'hypothèse la plus plausible, celle d'un arrêt de développement de l'amnios, et elle a été exposée très clairement par Dareste : « Les différentes parties de l'amnios peuvent évoluer d'une manière très inégale. Certains capuchons peuvent manquer complètement, tandis que les autres se produisent et atteignent le terme de leur développement. J'ai constaté bien souvent l'absence du capuchon céphalique et du capuchon caudal. Dans certains cas, la formation de certains capu-

chons commence, mais s'arrête de très bonne heure. J'ai vu, parfois, le capuchon céphalique arrêté presque à ses débuts, tandis que la tête avait continué à s'avancer, non plus au-dessous, mais au-dessus de lui. L'amnios ne se sépare pas toujours de l'ectoderme et alors, il conserve indéfiniment ses connexions avec lui. Cela arrive quand l'ombilic amniotique ne se ferme pas ; cela arrive également lorsque le pédicule amniotique ne disparaît pas. Enfin, l'amnios, même formé, peut cesser de s'accroître. Il est alors appliqué immédiatement contre le corps de l'embryon tandis que, dans l'évolution normale, il en est séparé par le liquide amniotique. Ces modifications de l'amnios nous montrent, de la manière la plus utile, les effets de l'arrêt de développement ; mais elles sont particulièrement intéressantes, parce qu'elles consistent presque toujours avec des modifications tératologiques de l'embryon lui-même, et que, très certainement, elles le produisent dans le plus grand nombre des cas » (Dareste).

B) Quelle qu'en soit la cause, rupture traumatique, inflammation, arrêt de développement, l'anomalie de l'amnios, se traduit toujours, soit par une insuffisance de liquide dans sa cavité, soit par la formation de brides plus ou moins larges et solides, et souvent des deux façons à la fois. Les brides peuvent pendre dans la cavité de l'amnios auquel elles adhèrent par un seul point ; elles peuvent joindre deux points de l'amnios (bride interamniostique), adhérer à la fois au fœtus et à l'amnios (bride amniotico-fœtale) ou joindre enfin deux points du fœtus. Tantôt ces brides sont durables et

laissent les traces de leurs insertions après la naissance; tantôt elles disparaissent par atrophie après avoir provoqué des malformations (Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire, Dareste, Berger).

C'est, en somme, à des brides amniotiques qu'on peut ramener toutes les anomalies de l'amnios qui nous intéressent ici : supposons-leur de grandes dimensions, et nous aurons des compressions larges produites par exemple par tout le capuchon céphalique. Supposons les très courtes, et ce seront des adhérences amniotiques.

Ces brides peuvent provoquer des fissures faciales de différentes façons.

Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire leur faisait jouer un rôle dans la circulation des parties fœtales auxquelles elles adhéraient : « En s'insérant sur plusieurs organes du sujet et s'y distribuant à la manière d'un diaphragme vertical, elles privent les vaisseaux qui, ordinairement, rampent à la surface de ces organes, de revenir les uns sur les autres et de s'y anastomoser. Elles exercent, en outre, une influence toute contraire, s'il leur arrive de servir de véhicule au système vasculaire pour entraîner celui-ci du sujet au placenta ou *vice versa*, d'où résultent les plus irrégulières et les plus fâcheuses aberrations. »

Actuellement, on est surtout frappé de leur rôle purement mécanique qui a été bien résumé par Haymann : « Les coalescences amniotiques peuvent être la cause de becs-de-lièvre de trois façons différentes :

1° Il y a entre l'embryon et l'amnios une communication anormale à l'endroit même où a persisté la fente.

Communication anormale à l'endroit même ou a persisté la fente.

3° La coalescence est distante de la fente elle-même et se trouve sur la joue, plus ou moins rapprochée vers l'oreille. Elle s'oppose par traction à la progression du bourgeon maxillaire supérieur vers la ligne médiane, de sorte que ce bourgeon ne s'avance pas suffisamment pour se fusionner avec l'os inter-maxillaire.

3° La coalescence existe à un point éloigné de la face, par exemple aux extrémités de l'embryon. La bride tendue entre les deux points d'insertion couvre une moitié de la figure en la comprimant et en arrête le développement.

Dans les observations rapportées ici, il est possible de retrouver des exemples de ces différents modes d'action : le fœtus présenté à la Société d'anatomie par Chavanne (Obs. XX) est un exemple du premier cas : une bride amniotique fixée au fond du bec-de-lièvre, le parcourait, elle allait d'autre part se fixer à la voûte crânienne, mais le seul fait de son insertion au fond de la fissure maxillaire suffisait à justifier l'existence de cette dernière.

Les fait rapportés par Fronhôfer (Obs. XXIV à XXX) et dans lesquels les brides amniotiques ont laissé trace de leurs insections sur la joue ou au-devant de l'oreille, sont des exemples du deuxième genre. Il en est de même de l'observation de Bergmann (Obs. XVII).

Un fait de Baker-Brown, rapporté par Haymann, et dans lequel avec une gueule-de-loup coïncident des traces d'insertion de brides amniotiques aux membres supé-

rieurs et aux inférieurs rentre dans le troisième groupe de faits (Obs. XXXIV). Il en est de même d'un cas de M. Kirmisson dans lequel avec un bec-de-lièvre double et compliqué, on ne trouve de traces d'adhérence des brides qu'aux doigts et aux orteils (Obs. XXII).

D'après Haymann, à ces trois influences théoriquement admissibles, il faut ajouter une influence indirecte : la malformation de l'encéphale par coalescence amniotique. « Il est au moins très probable et rendu vraisemblable par un grand nombre d'observations que la soudure des bourgeons de la face ne peut se faire aussi éxactement sur la base d'un crâne déformé par l'hydrocéphalie ou l'encéphalocèle que sur une base crânienne et cérébrale normales.

D'ailleurs, les fissures de la face qui co-existent avec de l'hydrocéphalie ou des encéphalocèles portent toutes le cachet d'une malformation précoce, par cela même très grave et incompatible avec la vie. » Les faits de Guémos (Obs XXII), de Chavane (Obs. XX), de Resdaux (Obs. XXXVIII) justifient cette opinion d'Haymann.

Enfin les compressions amniotiques peuvent déterminer des fissures en dehors même des lignes de soudure des bourgeons de la face.

Il en résulte des becs-de-lièvre que M. Broca appelle atypiques. Ils sont aux autres ce que l'amputation congénitale est à l'acromélie. « Si j'osais risquer un mot hasardé, je dirais qu'à la face comme partout ailleurs on observe des amputations congénitales. »

En résumé, l'amnios, soit à la suite de rupture trau-

matique, soit consécutivement à des processus inflammatoires, soit plutôt par arrêt de développement précoce, et agissant par compression, adhérences ou interposition de brides, est une cause non douteuse de bec-de-lièvre. Il nous faut maintenant faire l'étude clinique de ces becs-de-lièvre amniogènes.

III

Caractères cliniques du bec-de-lièvre amniogène

Les caractères qui permettront de reconnaître l'origine amniogène d'un bec-de-lièvre sont tirés de l'examen du bec-de-lièvre lui-même, des malformations concomittantes de la face et du crâne ; enfin de la co-existence d'autres malformations à plus ou moins grande distance et en particulier sur les membres.

Dans quelques cas, on a retrouvé dans la fente même des restes de brides amniotiques ; dans l'observation de Chavane. le fœtus présente dans un bec-de-lièvre double et compliqué, une bride amniotique passant comme une fronde dans la bouche ouverte, fronde dont les deux extrémités allaient s'attacher aux méninges (Obs, XX). Lannelongue et Achard, dans leur Traité des kystes congénitaux rapportent l'observation avec dessins à l'appui, d'un bec-de-lièvre double et atypique. Dans chacune des fentes, une bride s'insérait, qui allait d'au-

tre part se fixer sur l'encéphale, dépourvu de calotte crânienne (Obs. XIX).

La co-existence de lésions encéphaliques n'est pas fatale dans ces cas : « J. Braun, cite le cas suivant de Madarowickz : enfant né vivant à 8 mois. fente de la lèvre supérieure à droite, fissure nasale des deux côtés, la gauche étant plus grande. Au fond de ces fissures, plusieurs encoches avec brides pseudo-membraneuses, co-existence de brides, de cicatrices, d'amputations congénitales aux membres. » (Haymann).

Cette présence de restes amniotiques dans la fissure elle-même est la preuve irrécusable de son origine. Mais elle manque souvent, soit que la bride se soit résorbée, soit qu'en réalité elle n'ait jamais adhéré à la fente.

Dans ce cas, un caractère important est tiré du siège même du bec-de-lièvre. On conçoit, en effet, que la pression mécanique d'une bride peut déterminer des cicatrices en dehors des points où se soudent les différents bourgeons de la face. Il en résulte des sillons tout à fait comparables aux sillons congénitaux des membres. D'autres fois, la fente ne suit une ligne de suture normale que pendant un certain trajet et l'abandonne ensuite. C'est surtout en se basant sur le caractère que M. Broca divise les becs-de-lièvre en typiques et atypiques. Les cas suivants en sont des exemples :

Cicatrice à la lèvre supérieure, au siège habituel du bec-de-lièvre, mais prolongée par une autre cicatrice, au point correspondant de la lèvre inférieure. (*Verneuil, obs. XVI.*)

Bec-de-lièvre de siège ordinaire à gauche, mais pro-

longé par une division verticale de la paupière inférieure. Fente prolongeant d'abord la commissure buccale à droite, puis se relevant pour atteindre l'angle externe de la paupière. (*Lannelonhue et Achard, obs. XIX.*)

Lors même que la fissure correspond à une ligne de soudure des bourgeons de la face, la direction des parties avoisinant la fente peut être un indice de l'origine amniotique. Souvent, en effet, toute une partie du massif facial est dirigée de telle façon qu'il paraît nettement avoir subi une traction énergique en un sens. M. Kirmisson a vu, chez une petite fille de 4 ans, un bec-de-lièvre double et compliqué de la lèvre supérieure.

Le tubercule médian était fortement propulsé à droite et en haut, la narine droite, déplissée, remontait au niveau de la paupière. Toutes les parties constituantes de la mâchoire supérieure paraissaient avoir subi une traction de gauche à droite et de bas en haut (*obs. XXIII*).

L'enfant Peter, observée par Fronhôfer, a un bec-de-lièvre droit, la pointe du nez et le tubercule médian sont fortement tirés à gauche ; la lèvre supérieure, dans son segment droit, est tiraillée à droite (*obs. XXVII*).

Dans un autre cas, on trouve avec un large bec-de-lièvre gauche, la narine droite et le tubercule médian tiraillés à droite et en haut (*Fronhôfer, obs. XXIV.*)

B) Indépendamment de ces caractères du bec-de-lièvre lui-même ou, plus souvent, en même temps qu'eux, existent des malformations de la face et du crâne, qui viennent prouver l'origine amniogène. A vrai dire, et pour Haymann, ces coïncidences de bec-de-

lièvre et de malformations amniogènes à plus ou moins grande distance, ne suffisent pas à prouver le rôle de l'amnios dans la formation du bec-de-lièvre lui-même. Les seuls caractères probants sont, d'après lui, les suivants :

1° Le fait que des restes d'amnios peuvent être démontrés dans la fissure même ou dans son voisinage ;

2° Ce fait que, d'après la forme et la direction de la pente, ont peut conclure à un rapport de cause à effet entre les restes d'amnios constatés et la fente elle-même.

La majorité des auteurs sont cependant moins exigeante ; trouvant, non loin d'un bec-de-lièvre, des malformations dûes à coup sûr à l'amnios, ils pensent, avec quelque raison, pouvoir donner au bec-de-lièvre la même origine.

Ce sont d'abord des déformations résultant d'une pression qui a porté sur toute une moitié de la face. (*Enfant Pagel, obs. XXIV. Fronhôfer.*)

Plus souvent, des malformations considérables du crâne et de l'encéphale avec, au niveau même ou au voisinage, des restes de brides amniotiques.

M. B... présenta, avec un bec-de-lièvre double et atypique, une absence complète de voûte crânienne, l'encéphale forme deux masses droite et gauche, recouvertes d'une membrane analogue à la dure-mère et reliées au bec-de-lièvre, de chaque côté, par une bride cicatricielle. (*Lannelongue et Achard, obs. XIX.*)

Les faits de Chavannes et de Guéniot sont du même genre. Vigot a pu étudier un fœtus porteur d'un bec-de-

lièvre à droite ; de plus, la partie supérieure de la région pariéto-occipitale gauche est étirée en cône et se continue insensiblement avec un fort prolongement celluleux long de 2 centimètres et inséré à côté de la bosse placentaire du cordon (*obs. XXXVII*).

Dans des cas fréquents, les malformations amniotiques portent sur l'oreille ou l'œil. Nous avons déjà signalé un certain nombre de faits, où des fissures labiales se prolongeaient dans la paupière inférieure. M. Broca, étudiant les cas de macrostomie, attribue une origine amniotique à ceux qui se compliquent ainsi de fissure palpébrale : « la macrostomie par défaut de soudure de la pente intermandibulaire est horizontale au moins jusqu'au bord antérieur des massites. C'est là sa limite habituelle : puis, parfois, se prolonge un peu ascendante, vers le tragus ; mais les sillons et cicatrices allant à l'angle externe, au milieu ou mieux encore à l'angle interne de l'orbite, sont évidemment dûs à des brides amniotiques atypiques. Parfois, il n'y a pas continuité entre les lésions de l'œil et celles des lèvres : Knox, cité par Haymann, a vu avec un bec-de-lièvre droit insignifiant, coexister une bride cicatricielle unissant la paupière supérieure droite à la région temporale, et une autre bride unissant les deux paupières et adhérente également à la partie interne de la cornée (obs. XXXVI). Fronhôfer a vu un cas sensiblement analogue (obs. XXIV).

Parmi les malformations des oreilles, certaines résultent évidemment d'une compression large d'origine amniotique : ce même fœtus observé par Fronhôfer et qui,

avec un bec-de-lièvre gauche, présente un aplatissement de toute la face du même côté, a, de plus, le pavillon de l'oreille gauche fortement déformé et aplati ; le pavillon droit est également déformé (obs. XXIV). Mais à côté de ces déformations en masse, on trouve parfois, coïncidant avec des becs-de-lièvre, de petites excroissances certaines sur l'origine desquelles l'accord n'est pas encore fait :

Pour Max Schültze, ce sont ou bien des bourgeons anormaux du premier arc branchial, ou bien des traces d'un arc branchial supplémentaire, qui, en s'intercalant entre le bourgeon maxillaire et le bourgeon nasal, entraînerait le bec-de-lièvre.

Virchow, de même, signale, des formes de gueule de loup, qui prenent leur origine dans des troubles précoces du premier arc branchial, et coexistent avec des malformations de l'oreille externe.

Haymann tire d'une longue discussion cette conclusion : « Les appendices auriculaires ne sont pas d'origine amniotique à cause de leur rareté. De leur siège, de leur taille et de leur structure, il faut les considérer comme des parties isolées des différentes proéminences de l'oreille et surtout du tragus et du lobule auriculaire. Quant aux excroissances situées au voisinage de l'oreille, ils ne les considèrent pas non plus comme d'origine amniotique.

Cependant, en considérant que ces excroissances se trouvent plus souvent chez des sujets qui présentent, d'autre part, des traces non douteuses de brides amniotiques, on peut avec Fronhôfer, leur donner la même

origine, et en faire, par suite, la preuve indirecte de la formation amniogène du bec-de-lièvre, si celui-ci coexiste. Telles sont les observations XXIV à XXX dûes à Fronhôfer.

Dans une observation de M. Mauclaire, que nous transcrivons, c'est une fissure du nez, de siège atypique qui était la signature de l'origine amniogène de la malformation.

Il nous faut encore signaler les cas dans lesquels on a constaté, sur la joue, ou les parties latérales du crâne, des traces d'insertion de brides amniotiques, sous forme de plaques cicatricielles, parfois de dépressions, ou au contraire d'excroissances certaines. Günther trouva chez un microcéphale, avec une double fissure labio-maxillo-palatine, des amputations congénitales et, de plus, un repli cutané allant de l'oreille droite vers la commissure buccale, et deux replis cutanés ayant le même trajet, du côté gauche (obs. XXXIII).

Le cas de Berguann (obs. XVII) est intéressant, en ce que les traces d'insertion des brides amniotiques sont placées symétriquement sous forme de deux lobules cutanés situés de part et d'autre d'un bec-de-lièvre double. Dans le cas de Lâbres, cité par Haymann (obs. XXXV) avec une fissure labio-maxillo-palatine gauche, coexistait une excroissance molle de la peau, située à droite de la crête occipitale.

c) L'examen des membres, enfin, donne fréquemment la preuve que le bec-de-lièvre du sujet est un bec-de-lièvre amniogène.

Les malformations qu'on trouve le plus habituelle-

ment en pareil cas, sont des amputations et des sillons congénitaux. La plupart des observations que nous citons en sont des exemples. Aucun cas n'est aussi accentué que celui de Baker-Brown : chez un sujet porteur d'une gueule-de-loup, il trouva une amputation congénitale des deux avant-bras, avec cicatrice apparente et des deux membres inférieurs, au niveau des condyles fémoraux (obs.).

Plus habituellement, un ou plusieurs doigts sont amputés, ou présentent seulement des sillons. C'était le cas pour une malade observée par Haymann (obs. XXXI). Cette malade avait la main droite normale ; à la main gauche, les doigts sont réduits à de petits moignons mono-articulaires ; l'index présente à sa base un sillon formant une cicatrice presque annulaire. Il existe, en même temps, de la syndactylie surtout marquée aux orteils du pied gauche. La syndactylie est, en effet, une cohésion qui coexiste souvent avec le bec-de-lièvre amniogène. Elle paraît due, dans certains cas au moins, à l'existence de ces brides amniotiques que Vigot appelle très justement vélamenteuses et dont il donne un bel exemple (Obs. XXXVII).

Parfois, ces membranes existent non plus entre les doigts, mais à d'autres plis de flexion. Bosch a vu dans un cas de bec-de-lièvre compliqué des malformations multiples, membrane interdigitales, hypospadios, pied bot, repli cutané au creux poplité et limitant l'extension du genou (obs. XXI).

Les brides amniotiques laissent parfois trace de leurs insertions sous l'apparence de pertes de substances cica-

trisées ou non, suivant que la bride s'est détachée plus ou moins tôt pendant la vie intra-utérine.

Quelquefois enfin, elles déterminent par leur constriction des anomalies dans la direction des membres coexistant avec des becs-de-lièvre. Le fœtus présenté à la société de biologie par G. Saint-Hilaire (obs. XV) avait, avec un bec-de-lièvre médian, des amputations multiples et une coudure des deux membres inférieurs, telle qu'à une concavité de la jambe droite correspondait une concavité de la gauche.

Dans certains cas (Haymann, obs. XXXI. Madurowickz, obs. XXXII), on a signalé la coexistence de pieds bots. A ce sujet Haymann fait la très juste remarque suivante : « L'examen critique et systématique au point de vue de l'origine amniotique d'un grand nombre de pieds bots est encore à faire. D'ici là, nous ne pouvons pas encore qualifier un bec de-lièvre comme étant d'origine amniogène à cause de l'existence d'un pied bot, et quand il n'y a pas d'autres preuves certaines de ce fait. »

En résumé, on doit affirmer l'origine amniotique d'un bec-de-lièvre, lorsque son siège, sa direction. et surtout les restes d'amnios dans la fente ou son voisinage, l'indiquent nettement. On peut encore l'affirmer, bien qu'avec une moindre certitude, lorsque les brides amniotiques n'ont laissé de traces qu'à distances, sur la face, le crâne, le tronc ou les membres. Dans les cas habituels d'ailleurs, il s'agit de malformations multiples, et souvent le bec-de lièvre disparaît au milieu de malformations plus graves, incompatibles même avec la vie.

Observation XV (Résumée).

Monstre de la famille des pseudencéphaliens, genre nosencéphale (G. Saint-Hilaire), lue à la société de biologie par

M. Houel, conservateur du musée Dupuytren.

La mère, primipare, 36 ans, mariée depuis trois ans. Grossesse exempte de contrariétés et de traumatismes. Pourtant la femme aurait eu une perte spontanée très abondante six semaines avant la fausse couche.

A sept mois environ, elle mit au monde un monstre du sexe féminin, qui a vécu quelques heures seulement.

Ce fœtus présentait :

Une amputation, avec cicatrices, des deuxième et troisième phalanges, des trois derniers doigts de la main gauche, et de la première phalange de l'auriculaire droit.

Une déformation des membres inférieurs, telle qu'à une concavité de la jambe droite correspondait une convexité de la gauche, semblant moulée sur la première. Au niveau du point où elles entraient manifestement en contact, les deux jambes présentent une perte de substance. Si bien qu'on peut se demander, si celle-ci ne résulte pas de ce frottement anormal. De plus, au niveau de la connexité de la jambe gauche, existe une dépression circulaire, comme si le membre avait été écrasé par une ligature.

Le crâne est petit : sur sa face antérieure et supérieure, deux tumeurs fournies par le prolongement du cuir chevelu, une droite et une gauche, cette dernière beaucoup plus volumi-

neuse. Toutes deux sont molles, pédiculées ; la peau présente au point culminant une perforation par laquelle on aperçoit le contenu rappelant la substance cérébrale.

Entre les deux tumeurs, une membrane lisse, transparente, mince.

De la face externe de cette membrane, partent sous forme de filaments, deux petits prolongements filiformes longs de cinq à six centimètres, ils ressemblent à des débris de fausses membranes organisées.

La palpation du crâne montre que la cavité osseuse manque, en haut et en avant. C'est du centre de la perte de substance que partent les deux tumeurs dont nous venons de parler.

Du côté de la face, la lèvre supérieure est divisée sur la ligne médiane, où existe un écartement de près d'un centimètre. Même division du bord alvéolaire et de la voûte palatine. Seul le bord postérieur du voile est respecté. La bifidité s'étend au nez, jusqu'à sa racine. Au milieu de cette énorme perte de substances se trouve un tubercule médian, très atrophié. En haut, cette division faciale se constitue avec la membrane pellucide séparant les deux prolongements crâniens. Les narines sont irrégulières. L'œil droit est bien conformé en apparence ; le gauche manque en grande partie à sa place, est une dépression avec un rudiment de fente palpébrale, derrière laquelle il est impossible de constater un globe oculaire.

Observation XVI

Verneuil. *Soc. de chir.*, 1867, p. 454. (Pièce déposée au Musée Dupeuytren.

Fœtus portant une cicatrice à la lèvre supérieure en même temps que, dans le point correspondant, de la lèvre inférieure,

on remarque une solution de continuité non réunie. Tout porte à croire que cet enfant a subi. pendant son séjour dans le ventre de sa mère, des violences extérieures, car il présentait, en outre, une fracture de la mâchoire et une hernie diaphragmatique.

Observation XVII

Von Bergmann. *Berlin, Klin. Woch*, nº 49, p. 999, 3 décembre 1888.

Un enfant atteint d'un bec-de-lièvre double, offre symétriquement, de chaque côté de la ligne médiane, un lobule cutané qui présente à sa base un étranglement cicatriciel linéaire. Bergmann est disposé à y voir les appendices cutanés qui peuvent se former dans les premiers temps de la vie fœtale, au niveau du point d'insertion des brides amniotiques détachées de bonne heure.

Observation XVIII

Von Bergmann.. *Berlin. Klin. Woch*, 1888, p. 999, nº 49.

Il est question dans ce travail, de deux enfants, qui avec des becs de-lièvre doubles. présentaient une amputation des doigts des deux mains. L'auteur ajoute : Il est vraisemblable que le bec-de-lièvre résulte de l'adhérence ou de la situation de la bride amniotique qui a déterminé l'amputation intra-utérine.

Observation XIX

Lannelongue et Achard. *Traité des kystes congénitaux*

Bec-de-lièvre double chez un exemophalien. Coloboma des paupières. Persistance d'adhérences dans les fentes de la face qui sont en continuité.

M... B..., petite fille, parents bien portants. Accouchement facile à terme.

Enfant très grêle, figure petite. Pas de voûte du crâne. A la place de la voûte crânienne, on observe deux masses, placées à droite et à gauche, et séparées par une gouttière profonde. Celle de droite, plus volumineuse ressemble à un hémisphère cérébral, celle de gauche, plus petite est grosse comme une mandarine et remplie de sérosité. Elle sont l'une et l'autre recouvertes par une membrane analogue à la dure mère et continue en avant avec la peau du front et de la racine du nez. Elle se continue de même avec la peau, au-dessus de l'oreille et dans la région occipitale. D'ailleurs, la peau de la région occipitale est reliée à celle du front par une languette cutanée de un centimètre de largeur, recouverte par quelque cheveux, et s'insinuant entre les masses précédemment citées. Derrière les hémisphères cérébraux, deux petits corps symétriques paraissent représenter le cervelet.

Du côté de la face, coloboma vertical des quatre paupières, et, chose étrange, une lame fibreuse, une sorte de ligament, continue en haut avec la membrane fibreuse qui recouvre l'encéphale, s'insinue dans l'écartement de ce coloboma, se fixe à la cornée et à la conjonctive en descendant dans l'écarte-

Bec-de-lièvre commisural à droite ; ordinaire et complexe du côté gauche, avec coloboma vertical des paupières.

ment des deux parties de la paupière inférieure et vient se continuer avec la peau de la joue. Même état des deux côtés.

En outre, il existe un vice de conformation des lèvres et de la bouche,

A gauche, bec-de-lièvre placé comme de coutume, en dehors de l'aile du nez et se continuant avec la division verticale de la paupière inférieure. L'écartement de la fissure qui en résulte est de 3 à 4 millimètres. En même temps, écartement notable entre le maxillaire supérieur et l'intermaxillaire ; en raison de cet écartement, la fosse nasale est visible par la joue, et se continue avec l'orbite. En un mot, les cavités nasales, buccale et orbitaires sont ouvertes à l'extérieur par cette grande fente. La division comprend encore en arrière la voûte et le voile du palais.

A droite, la commissure buccale se prolonge sur la joue à la manière d'une fente qui, bientôt, se dirige en haut et atteint la paupière inférieure à son angle externe, pour se confondre avec le coloboma de la paupière. Il résulte de là que la fente coupe la joue, et laisse en avant une partie considérable de cette joue. De ce côté la fente n'intéresse que les parties molles. Comme de l'autre côté, il y a toujours un ligament descendant de l'encéphale pour venir s'implanter tout à fait dans le fond de la séparation des parties molles, à la fois sur le bord du maxillaire supérieur dans sa partie la plus reculée, et en bas sur la partie correspondante de l'apophyse coronoïde. Ce ligament adhère aussi à l'œil.

Pas de vices de conformation des membres ni du tronc.

Observation XX (Résumée).

Chavanne, *Soc. d'anat.*, 1890, p. 137.

Malformation faciale. Section par bride amniotique.

Enfant né à 8 mois, après une grossesse très bonne, meurt dès la naissance.

Absence de la voûte crânienne : les membranes adhèrent aux méninges. Ces membranes se pédiculisent vers le milieu de la masse encéphalique et après un trajet de quelques centimètres vont gagner le placenta qui est ainsi maintenu fixé tout près de la tête. Le cordon qui va rejoindre l'ombilic est très court, 28 centimètres, il passe en écharpe au devant du front. Le frontal paraît manquer en grande partie. les yeux font une saillie rappelant l'exophtalmie.

De chaque côté du nez, sillon profond. asymétrique, les bords nets, taillés à pic, sont recouverts par la peau qui s'enfonce pour former les deux lèvres du sillon.

Le sillon gauche va de l'angle externe de l'œil vers la lèvre supérieure, près de la commissure qu'il n'atteint pas. Toutes les parties molles sont sectionnées, le rebord alvéolaire est profondément divisé.

A droite, section de toutes les parties molles de la joue, entre les deux maxillaires, puis la direction du sillon devient presque verticale et il aboutit au milieu de la paupière inférieure. Une bride amniotique adhérente aux méninges parcourt tout ce sillon au fond duquel elle est fixée. D'abord assez large et assez adhérente à la conjonctive et aux paupières à gauche, elle se rétrécit mais reste très résistante, ainsi qu'on peut s'en assurer en faisant sur elle des tractions assez fortes. Elle passe de l'arcade alvéolaire gauche sur la droite. en suivant une direction oblique, mais reste en arrière de la portion dure du palais. Cette bride a donc l'aspect d'une fronde passant par la bouche ouverte, fronde dont les deux extrémités iraient s'attacher aux méninges.

Elle circonscrit. en passant au fond du sillon que nous avons décrit : le nez, la lèvre supérieure et une grande partie de l'arcade alvéolaire, ainsi que toute la voûte du palais. Les parties osseuses sous-jacentes paraissent divisées, car il est possible de les mobiliser d'une seule pièce en leur imprimant avec le doigt des mouvements d'avant en arrière.

La dissection montre, à gauche, une fissure entre la canine

et la première molaire supérieure ; la voûte palatine est intacte. Au-dessus du bord alvéolaire, la fissure osseuse gagne l'orbite en passant en dehors et en arrière du trou sous-orbitaire ; aussi le maxillaire est incomplètement divisé en deux masses.

A droite, la fente des parties molles est nettement commissurale ; le palais osseux est intact aussi de ce côté. Les deux maxillaires, supérieur et inférieur ne sont pas déformés à droite. Il y a un défaut de jonction entre la molaire et le maxillaire supérieur.

Si le palais osseux est intact, il n'en est pas de même du voile, qui est divisé obliquement en arrière et à droite en deux parties. L'une, plus considérable, adhère à la voûte palatine ; l'autre, de faible étendue, est annexée à la branche montante droite du maxillaire inférieur.

Le lambeau antérieur et gauche présente de plus un petit orifice sur le trajet de l'insertion de la bride amniotique.

Pour M. Guéniot, la bride aurait empêché la coalescence des bourgeons nasal externe et maxillaire supérieur.

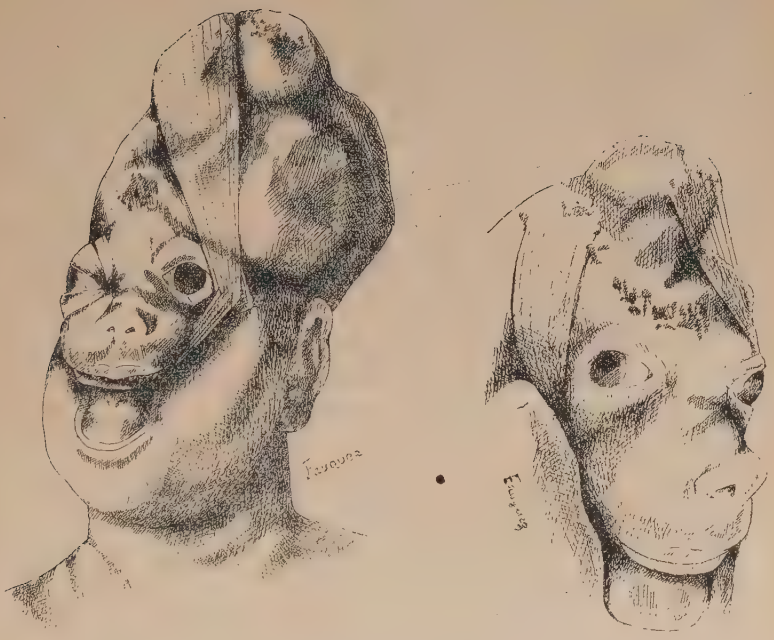
Pour M. le professeur Tarnier, il s'agit plutôt d'une section par bride amniotique. C'est aussi l'opinion de l'auteur qui ajoute : « Seule la partie initiale de la fissure commissurale gauche répond au trajet d'une fente embryonnaire normale.

Observation XXII

(Guéniot. In *Gaz. Hôp.*, 1903, p. 1109).

Adhérences et brides amniotiques comme causes des anomalies fœtales.

M. Guéniot présente à l'Académie un fœtus présentant des malformations intéressantes.



Malformation faciale, section par bride amniotique.

Ce fœtus est né à la Maternité, d'une mère secondipare, dont le premier enfant était bien conformé. L'amnios, en un point voisin du bord placentaire, est fixé, par de larges et solides adhérences, à toute la région fronto-pariétale gauche du crâne. Il en résulte que l'arrière-faix se trouve appliqué sur la face dorsale du fœtus, depuis le sommet jusqu'à l'hypochondre gauche.

De ce même côté les os frontal et pariétal font défaut, et la cavité orbitaire correspondante est remplacée par une masse molle qui paraît être formée de substance cérébrale recouverte des méninges. Il en est de même d'une autre masse plus volumineuse, occupant la région temporale gauche (encéphalocèle.)

Au niveau de l'orbite droit existe une petite cavité qui en marque la place, mais est dépourvue de paupières et de globe oculaire.

Par suite des tractions qu'exercent les brides amniotiques sur le haut de la face, la saillie du nez manque totalement et une sorte de fistule muqueuse représente seule les fosses nasales.

De plus, les os maxillaires supérieurs non réunis laissent entre eux une fissure médiane qui s'étend à toute la voûte palatine et met à nu les deux incisions centrales, recouvertes de leur chapeau de denterie.

Plusieurs appendices cutanés au côté droit de la face.

Sillons congénitaux sur tous les doigts de la main droite.

Pareille lésion sur l'index et l'annulaire gauche.

Placenta sensiblement normal.

Cordon, 20 centimètres.

L'enfant est né par le siège, il n'a fait aucun effort de respiration.

Observation XXI

K. Basch. *Zeitsch. f. Heilkunde*. p. 499, 1891.

Un enfant présentant, associées à un bec-de-lièvre compliqué, des malformations multiples : membrane interdigitale, hypospadias, pieds bots et, en outre, la déformation suivante : un repli cutané remplissait l'angle formé par la cuisse et la jambe. dont il limitait l'extension. Ce repli, de forme triangulaire, allait du talon à l'ischion et dans son épaisseur ou sentait divers tendons. L'enfant était mort à cinq semaines, l'autopsie montra diverses anomalies des fléchisseurs.

L'auteur conclut à une série d'arrêts de développement résultant d'obstacles extérieur apportés au développement normal.

Observation XXIII

Kirmisson. *Traité des Aff. etc. congénitales*, p. 94 et suiv.

Petite fille de 4 ans. bec-de-lièvre double et compliqué de la lèvre supérieure. Tubercule médian fortement saillant en avant et surtout propulsé à droite et en haut. Narine droite déplissée remontant au niveau de la paupière. Jamais normalement, le tubercule médian ne prend une telle obliquité. Il semble bien que toutes les parties constituantes de la mâchoire supérieure ont subi une traction de gauche à droite et de bas en haut. On comprend aisément que cette traction ait pu être exercée par une bride amniotique. Cette hypothèse est d'autant plus probable que coïncident des malformations multiples des doigts et des orteils : tous les doigts de la main gauche manquent. A

droite, seuls le pouce et l'index sont normaux ; les autres doigts présentent des mamelons avec traces de constriction annulaire. Ils sont, de plus soudés entre eux.

Observation XXIV

Fronhöfer *Arhiv fur Klin. Chir.*, t. 52.

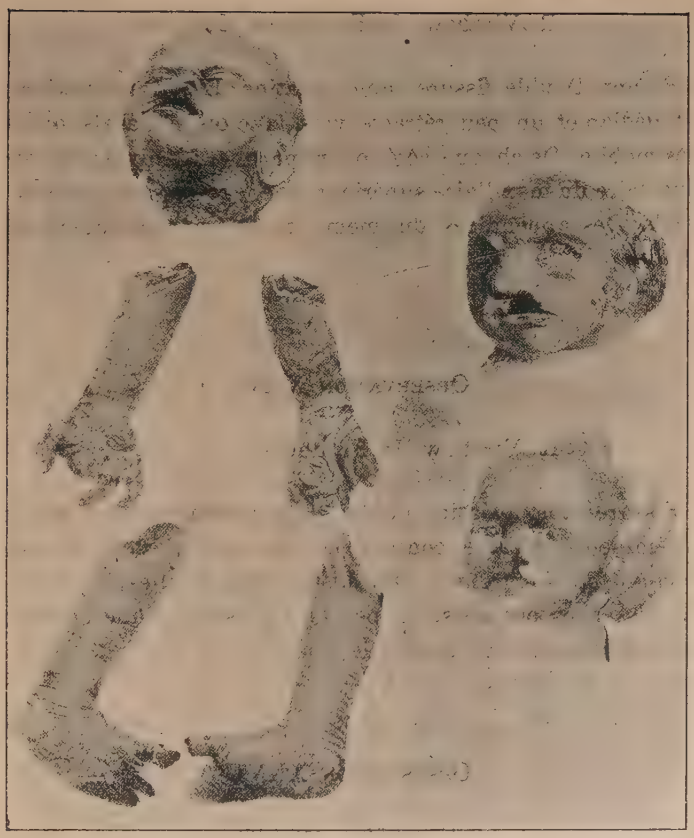
L'enfant Pagel a un large bec-de-lièvre gauche, prolongé par une fissure largement béante entre l'intermaxillaire et le bord alvéolaire du maxillaire supérieur.

La narine droite, l'intermaxillaire, la pointe du nez, son tiraillés à droite et en haut. L'orifice de la narine gauche, dévié à gauche et en haut est trop large.

L'œil gauche est grand ouvert. La paupière supérieure est fortement tiraillée en haut et l'angle externe des paupières est tiré à gauche. En haut et en dehors, la conjonctive est soulevée par une petite excroissance charnue qui répond précisément au bord libre de la paupière supérieure.

Dans la commissure externe des paupières, existe une formation analogue, séparée des deux paupières par un profond sillon.

L'ouverture de l'œil gauche et surtout son angle externe est plus de la ligne médiane que l'ouverture droite et se trouve ainsi rapprochée de l'oreille. Elle en est à 2 centimètres au lieu de 3 centimètres qui existent a droite. A gauche devant le pavillon de l'oreille existent trois petites excroissances cutanées. Il y en a également à droite, mais au nombre de deux seulement. Le pavillon gauche est fortement déformé et aplati. Toute la moitié gauche de la figure est aplatie et en retrait. Le pavillon droit est également déformé, il ne présente pas de méat auditif, mais seulement une dépression à fond aplati.



Formation des fissures des lèvres, des maxillaires et du palais dans la série des adhérences amniotiques.

Observation XXV

R. Virchow. In Fronhöfer. *Loc. cit.*

Enfant. Double fissure labio-palatine. L'os intermaxillaire est médian et un peu rétracté vers la cloison nasale qui est très mobile. De chaque côté, on remarque, au niveau du bord alvéolaire du maxillaire supérieur une excroissance molle et ronde. Des appendices du même genre se remarquent aux oreilles.

Observation XXVI

R. Virchow. In Fronhöfer, *Loc. cit.*

Fissure labio-palatine double. L'os intermaxillaire fait une proéminence bizarre contrastant avec une forte dépression médiane de l'os frontal. Devant les deux oreilles, il y a deux excroissances cutanées, un peu plus grosses qu'une graine de lin et situées l'une au-dessus de l'autre.

Observation XXVII

Fronhöfer. *Loc. cit.*

L'enfant Peter a un bec-de-lièvre droit. La pointe du nez et l'intermaxillaire sont fortement tirés à gauche. L'aile droite du nez est large et aplatie : la lèvre supérieure droite est tiraillée à droite.

De plus, les deux mains sont déformées en griffes. L'index

et le médius droits ont été amputés pendant la vie intra-utérine, à peu près à la hauteur de l'articulation métacarpo-phalangienne. Il existe une syndactylie entre le moignon du médius et l'annulaire. Entre l'index et le médius, se trouvent les traces évidentes d'une bride.

L'index et le médius gauches sont amputés au niveau de l'articulation phalango-phalanginienne. Syndactylie entre le médius et l'annulaire. Le moignon de l'index est logé sous les 3e et 4e doigts recourbés.

Aux deux pieds, le gros orteil est séparé des autres par une large fissure. Syndactylie entre les 3e, 4e et 5e orteils. Le second orteil manque complètement. Il est remplacé par un sillon profond pénétrant jusqu'au métatarse, ce qui donne au gros orteil un peu l'apparence d'un pouce.

Observation XXVIII

Fronhöfer. *Loc. cit.*

L'enfant Leereitschaft n'a, à vrai dire, pas de bec-de-lièvre, mais une fissure palatine commençant au milieu du palais osseux et s'étendant jusqu'au bord libre du voile, près de la luette.

Devant l'orifice externe droit se trouve une excroissance grosse comme un haricot, et de consistance molle. A peu près à 1/2 centimètre en avant, sur la joue, se trouve une fissure de la peau, longue de un centimètre environ. L'oreille droite est plus petite que la gauche et paraît, de plus, comprimée. Le pied gauche présente la même attitude, mais moins prononcée.

Observation XXIX

Fronhôfer. *Loc. cit.*

L'enfant Radke présente un bec-de-lièvre bilatéral, prolongé par une double fissure complète du voile. L'os intermaxillaire est tiraillé à droite. La fissure est plus large à gauche qu'à droite. Les ailes du nez sont larges et aplaties. Devant le tragus gauche, se trouvent deux grosses excroissances charnues ; une plus petite existe au milieu de la joue. Devant le tragus droit existe une petite élévation.

Observation XXX

(Max Schultze, in Fronhöfer, *loc. cit.*)

Enfant présentant une gueule de loup. Les oreilles sont situées plus bas que normalement. Devant chaque oreille on remarque une excroissance cutanée, en bas et en avant du conduit auditif externe.

Observation XXXI

(Haymann. *Arch. für klin. chir.* B. 70, p. 1033 et suiv.)

Ch. H..., du sexe féminin, née le 29 avril 1880.

Aucune malformation connue dans la famille de la mère, ni dans celle du père. Trois garçons plus âgés sont bien portants.

Rien d'anormal pendant la 4e grossesse.

Pourtant, Mme H..., qui est elle-même sage-femme, ne

s'aperçut pas de la rupture des membranes ni de la perte des eaux.

Le médecin mandé à la suite d'une forte hémorrhagie, le docteur Clarus, de Leipzig, constata chez la nouveau-née une fissure labio-maxillaire gauche. La main gauche était fixée dans la fente par une bride mince entourant l'index et la partie dorsale du 2e et du 4e doigts. Ce n'est qu'à la suite de la section de cette bride que la main devient libre. Le pied droit est dans la position d'un pied bot. Excepté à la bouche et à la main gauche, et particulièrement à l'oreille gauche, on ne constate aucune soudure amniotique.

Le bec-de-lièvre est opéré au bout d'un mois. La plaie se cicatrise, néanmoins la muqueuse labiale reste fortement tirée en haut et en dehors. Section tendineuse et fixation du pied dans un appareil plâtré au cours de la deuxième année. C'est après cette intervention qu'on remarque une incurvation du tibia droit.

L'enfant marche à 5 ans. Jusqu'à cette époque, elle n'a fait aucune maladie sérieuse, et on l'amène pour complément de l'opération de la fente labiale et redressement du nez, qui est fortement dévié à droite.

Actuellement, la fillette est bien développée, sauf les déformations susdites.

Le nez est tordu, dans son ensemble vers la droite, l'aile gauche est aplatie. Une cicatrice située au côté gauche de la lèvre supérieure rappelle l'opération plastique de jadis.

Au maxillaire supérieur, entre l'incisive médiane et la latérale, existe une fissure vers laquelle est tournée la face labiale de l'incisive latérale. Le palais est bien conformé.

Devant l'oreille gauche existe une proéminence grosse comme une lentille, au-dessus du tragus.

La main droite est normale.

A la main gauche, la paume et le dos de la main sont normaux, mais les doigts sont réduits à de petits moignons monoarticulaires. Ils sont raccourcis de 2 ou 3 centimètres et pré-

sentent néanmoins, à l'extrémité, des ongles petits mais parfaitement visibles. A la base de l'index, une cicatrice en forme d'entonnoir. La base des 3e, 4e et 5e doigts est limitée vers la face dorsale par de profonds sillons avec rétractions cutanées grosses comme des têtes d'épingles, et vers la face palmaire par des sillons annulaires. A la face dorsale des 4e et 5e doigts, une excroissance cutanée grosse comme une cerise et entourée d'un sillon annulaire. Les doigts, bien que n'étant pas plus gros que normalement (l'index est même trop grêle), paraissent plus volumineux en raison de l'étranglement de leur base et prennent l'aspect en massue.

Aux rayons de Rœntgen, les moignons mono-articulaires en apparence, présentent des phalanges, des rudiments de phalangiens et des corpuscules osseux gros comme des pois, qui sont peut-être les restes de la phalangette. A l'index, la ligne de l'articulation phalango-phalangienne n'est qu'ébauchée, mais aux autres doigts existent des surfaces articulaires réelles. Pourtant la ligne épiphysaire manque à tous, sauf à la phalange terminale du pouce.

L'articulation du genou droit est légèrement en valgus ; le tibia est fortement incliné vers le milieu et en arrière, le pied est encore légèrement bot.

A droite, les trois orteils médians sont étranglés à leur base par un sillon en partie garni d'excroissances molles, grosses comme des cerises.

A gauche, seul le 5e orteil est libre, le 4e manque ; les trois premiers forment un moignon unique, pourtant un trajet fistuleux dans lequel on peut passer une sonde existe entre chacun d'eux. Le 1er, uni au 3e orteil, est fortement fléchi vers le dos ; il en résulte un pont avec larges soudures et situé au-dessus du 2e orteil, lequel est fléchi vers la plante.

Aux rayons Rœntgen, tous les os existent, excepté la dernière phalange du 1er. Le 4e orteil, absent en apparence, est entièrement développé, mais glissé obliquement sous le 3e. La

phalangette du 2e orteil est réduite aux dimensions d'une tête d'épingle.

Observation XXXII

Madurowickz, in Haymann, *loc. cit.*

Enfant né vivant à 8 mois. — Fente de la lèvre supérieure à droite. — Double fissure nasale, la gauche plus grande ; au fond plusieurs encoches avec des brides pseudo-membraneuses. A l'avant-bras droit des cicatrices ayant les dimensions d'une fève et comme rongées. Brides membraneuses aux doigts et aux orteils. Une partie de la paume droite dénuée d'épiderme. Amputations digitales et pied bot droit.

Observation XXXIII

Gunther. *Cité par Haymann, loc. cit.*

Chez un microcéphale, présentant plusieurs autres difformités, existe une fissure double labio maxillo-palatine. Le pouce droit est presque amputé par une bride. Un repli cutané va de l'oreille droite vers la commissure buccale. Deux replis cutanés vont de l'oreille gauche vers la commissure buccale gauche.

Observation XXXIV

Baker Brownx. *Cité par Haymann, loc. cit.*

Gueule-de-Loup. Amputation des deux avant bras avec cicatrice bien apparente. Amputation des membres inférieurs à la hauteur des condyles fémoraux ; ces amputations présentent des cicatrices rétractées ; à droite, le moignon est garni d'excroissances ; à gauche, il ressemble à une main palmée et représente un pied rudimentaire. Le cordon très long et enroulé deux fois autour du cou, peut avoir déterminé des amputations.

Oeservation XXXV

Lâhr. In Haymann, *loc. cit.*

Fissure labio-maxillo-palatine gauche. Malformation de la moitié nasale gauche. Excroissance molle de la peau. située à droite de la côte occipitale, longue de cinq centimètres et grosse comme une plume d'oie.

Observation XXXVI

N. Knox. In Haymann. *Archiv. für. Klin. Chir.* B. 70.

La mère fit au troisième ou quatrième mois de sa grossesse, une forte chute sur le côté. L'enfant a un bec-de-lièvre insignifiant à droite. De la région temporale droite vers la pau-

pière droite supérieure, règne une bride cicatricielle longue d'un centimètre et demi, qui occasionne l'éversion de l'œil et l'impossibilité de le fermer. Une bride semblable réunit le bord supérieur de la paupière inférieure droite, près de l'angle interne avec le bord inférieur de la paupière supérieure et la partie interne de la cornée. Etaient amputés : à la main droite, le deuxième et le troisième doigts, par le milieu de la première phalange ; le quatrième, dans l'articulation de la première phalange ; les doigts étaient libres et cicatrisés. A la main gauche, tous les doigts, sauf le pouce, sont amputés dans l'articulation de la première phalange ; le quatrième doigt est refoulé à la face palmaire sous les autres qui sont réunis par une cicatrice commune. Au pied droit, sont amputés, le premier, le deuxième et troisième orteils, dans la première articulation phalangienne : les orteils sont soudés, mais chacun porte une cicatrice particulière. Au pied gauche, tous les orteils sont amputés à la moitié de la phalangette. A la jambe droite, à environ deux centimètres au-dessus des malléoles, existe un sillon profond et circulaire dont le fond à l'aspect d'une cicatrice.

Observation XXXVII

(Vigot. *Année médicale de Caen*, mai 1901.)

Le fœtus est sorti en bloc avec le placenta et enveloppé dans les membranes intactes et normales. A l'ouverture, liquide amniotique en quantité normale, fœtus féminin de 15 centimètres de longueur.

La partie supérieure du bras droit présente une bride conjonctive, enserrant modérément le membre, mais ayant déjà imprimé une encoche. Cette bride n'adhère ni à la peau ni aux

membranes, mais a pu être détachée de ces dernières dans les manœuvres d'extraction.

Sur toute la main gauche, une couche conjonctive, légère, lâche, n'adhérant pas à la main, lui forme comme un voile, l'index étranglé à sa base, par l'enveloppe celluleuse, est fusiforme. A la face palmaire du médius, s'attache une forte bride continue avec la toile celluleuse, d'une part, et fixée, d'autre part, à l'implantation placentaire du cordon. Cette bride est longue de trois centimètres. Les deux derniers doigts sont amputés. Le pouce est normal.

Il existe un bec-de-lièvre à droite. La lèvre présente une scission complète en son entier. La fente se prolonge en haut, dans les fosses nasales ; en bas, dans la cavité buccale.

En arrière, elle est arrêtée par le plancher des fosses nasales.

L'apophyse palatine du maxillaire est libre dans la cavité buccale, elle présente un bord tranchant libre dans la cavité. Au-dessus d'elle, se trouve un pont membraneux qui ferme les deux cavités. Le voile palatin est normal.

La partie supérieure de la région pariéto-occipitale gauche est étirée en cône et se continue insensiblement avec un fort prolongement celluleux long de deux centimètres, et inséré à côté de la base placentaire du cordon, en compagnie de brides venant de la main. Rien dans les antécédents.

Observation XXXVIII

Rapport de M. le Profes. Kirmisson, sur deux cas de malformations présentés à la Soc. de gynécologie, par M. Rudaux (avril 1902).

Fœtus : 2.500 grammes. Encéphale. Bec-de-lièvre compliqué. Amputation congénitale d'une partie de la phalangette de l'index et du médius de la main droite.

Ce fœtus présente de larges brides amniotiques venant s'in-

sérer sur la région frontale et qui rendent compte de l'existence de la malformation.

L'insertion des membranes se fait au niveau de la région frontale, suivant une circonférence de 5 centimètres de diamètre environ. Les insertions répondent, en avant, à la base du nez et au grand angle de l'œil.

Le nez lui-même est extrêmement aplati à droite. L'orifice de la narine droite est facile à délimiter. A gauche, il est difficile à trouver, étant refoulé en haut et en arrière par le lobule du nez aplati. La sous-cloison et le tubercule médian sont complètement rejetés à droite, séparés de la commissure droite par un tubercule qui représente la lèvre supérieure. A gauche, un bec-de-lièvre se continue à travers la paroi de la joue avec un coloboma de la paupière inférieure.

Examen des yeux : A gauche, pas de cornée transparente. A droite, vésicule oculaire très petite, ne renfermant pas de cristallin.

Les deux pavillons des oreilles sont normalement conformés.

Du côté de la voûte palatine osseuse, existe une fente qui passe entre le maxillaire supérieur et le bourgeon incisif, et se continue d'avant en arrière. Même disposition à gauche. Avec un écartement considérable et un maxillaire supérieur très atrophié.

Le voile du palais est entièrement dévié sur la ligne médiane.

Cyphose cervico-dorsale très marquée.

Moelle dans toute la hauteur du canal vertébral. Au trou occipital, elle paraît se dilater considérablement et se continuer avec une substance mollasse, pulpeuse, tapissant la face interne des méninges au niveau de la base du crâne.

Macération prolongée, empêchant tout examen histologique.

Enfant du sexe masculin de 2.500 grammes.

Placenta : 450 grammes.

Cordon : 27 centimètres de longueur.

La brièveté du cordon et les larges adhérences amniostiques

ont beaucoup gêné l'accouchement qui a dû être terminé artificiellement.

M. Kirmisson s'appuie sur ce fait pour rejeter la théorie de J. Quénu, d'après laquelle les malformations sont la dépendance d'une lésion nerveuse centrale. Dans certains cas, cette origine est nettement constatée ; il ne s'en suit pas qu'il faille généraliser :

« Pour ma part, plus j'observe et plus j'étudie les nombreux cas de malformations qui s'offrent à mon examen, plus je suis porté à admettre la théorie amniotique, soit qu'il s'agisse seulement de l'étroitesse d'un capuchon, enserrant telle ou telle partie du corps de l'embryon, ou bien, comme dans le cas actuel, d'adhérences amniotiques qui compriment, au point de les atrophier, les éléments embryonnaires.

« En ce qui concerne le bec-de-lièvre, la preuve a été faite depuis longtemps. »

Observation XXXIX

Lannelongue. *Aff. Congénitales*, t. I, p. 371.

Ce fœtus, atteint au reste de plusieurs anomalies du crâne et de l'encéphale, a le nez atrophié et partagé irrégulièrement en deux moitiés latérales. Une gouttière cicatricielle, partie du bout du nez, s'élève verticalement en effaçant le dos de l'organe ; puis elle s'élargit sur le front, et à ce dernier niveau il se détache de la surface cicatricielle un filament représentant une ancienne adhérence du fœtus avec ses enveloppes.

Observation XL

Masse. *Soc. Méd. de Berlin*. Séance du 7 novembre 1904

Deux observations de malformation d'origine amniotique.

Dans le premier cas chez un enfant d'un an, manque une bonne partie de l'ulma gauche à sa partie inférieure. En plus il y a des étranglements des bouts de tous les doigts de la main gauche. Des cicatrices congénitales étendues et superficielles à la main et à l'avant-bras, sont des restes d'adhérences amniotiques.

Dans le deuxième cas, chez un enfant de 9 mois, tous les doigts et orteils des deux côtés présentent soit des amputations par brides, soit des sillons d'étranglement, soit de la syndactylès : De plus à un pied varus d'un côté, correspondait de l'autre un valgus adaptant réciproquement leurs courbures l'un à l'autre. L'orateur fait remarquer la coïncidence de cette difformité avec des étranglements amniotiques, parce qu'il la considère comme la preuve de la théorie d'après laquelle la plupart des pieds bots ont pour cause un défaut de place dans l'utérus.

Il serait possible encore que la traction directe de la bride amniotique, fixée aux orteils, ait occasionné la position vicieuse des pieds

Discussion.

Olshausen. — Je tiens à saisir l'occasion de faire remarquer l'idée à laquelle nous aurons de plus en plus, de la fréquence des malformations par coalescence amniotique. Dans certains cas décrits récemment, immédiate-

ment après la naissance de l'enfant difforme, l'amnios n'existait plus comme membrane.

C'est un point qu'il sera désormais intéressant de préciser en pareil cas. Il est hors de doute que les brides de l'amnios sont dues à des déchirures pendant la gestion.

Julius Wolff. — Je désirerais rappeler ici le cas que j'ai rapporté en 1889 dans lequel il s'agissait d'une division du nez d'origine amniotique, division dans le sens frontal. Le bout antérieur était relevé. La représentation de ce cas se trouve dans les compte-rendus de notre société (1889, I, § 3).

Virchow. — Je voudrais faire observer que, autant que je sache, à l'endroit où cette malformation du nez s'est produite, les adhérences ne sont pas rares.

Nous avons cité cette dernière observation, bien qu'elle ne se rattache qu'indirectement à notre sujet, plutôt à cause de la discussion qu'elle a provoquée et qui fait une si large part au rôle de l'amnios dans les malformations.

DE LA POSSIBILITÉ D'UN RAPPROCHEMENT ENTRE LE BEC-DE-LIÈVRE HÉRÉDITAIRE ET LE BEC-DE-LIÈVRE AMNIOGÈNE

Nous nous sommes attaché, dans le précédent chapitre, à donner les caractères du bec-de-lièvre amniogène. Y a-t-il donc un antagonisme absolu entre cette variété et les autres et, en particulier, pour ne pas sortir de notre cadre, y a-t-il un bec-de-lièvre héréditaire par arrêt de développement, et un autre, accidentel et amniogène ?

La plupart des chirurgiens répondent affirmativement et M. Broca a résumé l'opinion de la majorité en nommant les uns becs-de-lièvre typiques, les autres atypiques. Dans un travail récent, Haymann a insisté sur la rareté du bec-de-lièvre amiogène, et sur ce fait, pour lui indiscutable, que l'amnios n'intervient pas dans le bec-de-lièvre vulgaire. « Ce qui est distinctif, c'est le caractère traumatique de la malformation amniotique ; c'est aussi ce fait important que les malformations amniotiques se portent surtout sur les extrémités et que les malformations congénitales se portent sur le tronc, ou la tête, ou l'abdomen. » Il conclut avec Marchand à l'existence de deux becs-de-lièvre bien

distincts : « d'un côté, traumatisme, d'autre part, défaut de développement ; d'un côté, malformation secondaire, d'autre part, malformation primaire. »

Au point de vue clinique, il y a loin, il est vrai, des becs-de-lièvre accompagnés de malformations multiples et pour lesquels l'amnios est manifestement en cause, au bec-de-lièvre simple qu'on observe habituellement. Il est possible, cependant, que l'antagonisme ne soit pas aussi marqué qu'il paraît de prime abord : les conclusions de Dareste sont, en effet, bien établies, qui réduisent les malformations amniotiques à un arrêt de développement. « C'est, dit-il, un résultat tout à fait inattendu de mes recherches que la plupart des anomalies et des monstruosités simples, quelque diverses qu'elles soient, résultent d'un même fait initial, un arrêt de développement de l'embryon ou de ses annexes. » Si l'on songe, d'autre part, que les brides amniotiques sont susceptibles soit de se résorber, soit de cesser leur contact avec l'embryon, par interposition d'une plus ou moins grande quantité de liquide amniotique, on arrivera à concevoir la possibilité de leur intervention, alors même qu'elles n'ont laissé d'autre trace de leur passage, que le bec-de-lièvre lui-même. Sans doute, arriverait-on à donner de ce fait des exemples concluants, en suivant le conseil déjà donné par Geoffroy Saint-Hilaire : « Quand donc comprendra-t-on que, s'il est bon de décrire minutieusement les formes et de donner les mesures précises d'un être anormal, il serait cent fois plus utile de faire connaître avec exactitude ses connexions avec les membranes de l'œuf ? »

A dire vrai, un argument sérieux en faveur de la différence essentielle des deux variétés de becs-de-lièvre paraît pouvoir être tiré de l'étude de l'hérédité. Celle-ci est fréquente dans le cas de bec-de-lièvre typique et ne se retrouve pour ainsi dire pas dans le bec-de-lièvre atypique.

A cette objection, on peut répondre d'abord que dans les cas où l'amnios laisse des traces de son action, il en résulte des malformations graves, incompatibles avec la vie, tout au moins avec une vie normale ; et il n'est nullement étonnant, que des sujets aussi malformés ne se reproduisent pas.

De plus, Fronhöfer, cherchant à concilier les théories héréditaire et amniogène, arrive aux conclusions suivantes : « la compression par une partie de l'amnios indique une formation de liquide amniotique moindre que la normale, et cela peut très bien s'expliquer par un état pathologique de l'utérus. C'est pour cette raison qu'on peut observer des becs-de-lièvre chez les enfants d'une même mère, et leur transmission plus fréquente par voie de descendance féminine. Si la cause de l'hérédité était dans la cellule séminale, un père atteint de bec-de-lièvre devrait tout aussi bien transmettre sa difformité que la mère. »

Ces vues théoriques sont, sans doute, passibles de plus d'une objection. Elles sont, néanmoins rendues plus plausibles, par la récente observation de M. Mauclaire que nous reproduisons ci-après ; elle a trait à un bec-de-lièvre à la fois héréditaire, et d'apparence amniogène (Obs. XLI).

Observation XLI

Mauclaire. *Soc. d'obst. de Gyn. et de Pédiatrie*, 14 mars 1904.

Bec-de-lièvre guéri pendant la vie intra-utérine. Lésion héréditaire.

M. X..., âgé de 40 ans, entre, le 15 février 1903, à l'hôpital Dubois pour des adénites chroniques de l'aisselle droite.

Le père du malade a une déviation du nez à droite, sa narine gauche est plus élargie, mais les lèvres et les dents sont normales.

La mère n'a aucune malformation.

Un frère a aussi une déviation du nez à droite et de l'élargissement de la narine gauche. Mais les lèvres et les dents sont normales. Pas de syphilis probable dans les ascendants.

En venant au monde, le sujet présentait les malformations suivantes :

Le nez légèrement dévié à droite.

La sous-cloison est également à droite. Autant qu'on peut en juger, le cloison elle-même n'est pas déviée. Il y a comme un sillon sur la sous-cloison ; il est dépressible, remontant vers le lobule du nez où il est visible et se continue avec la narine gauche dont l'extrémité antérieure fait saillie de telle sorte que le nez, vu de face, paraît un peu bilobé.

La narine gauche est élargie, légèrement abaissie et déformée. Tandis qu'à droite elle est ovoïde à grand axe antéro-postérieur, à gauche, elle est presque arrondie. à grand axe obliquement dirigé d'avant en arrière et de dedans en dehors. A droite, la largeur de la narine est de 16 millimètres, mesurée à sa partie inférieure. A gauche, la dimension transversale maxima est de 28 millimètres.

Au niveau du siège classique du bec-de-lièvre gauche, il y a une encoche de la lèvre de 4 mill. à peu près de hauteur.

La muqueuse est normale et n'empiète pas sur la peau à ce niveau. La moustache présente la ligne de séparation des poils à ce niveau, elle est déjetée ainsi à gauche et aboutit au milieu de la narine gauche bilobée, et non, comme à l'état normal, au niveau de la sous-cloison. D'ailleurs, la sous-cloison, prolongée en bas, viendrait aboutir, à droite, à 1 cent. de la ligne médiane du menton. La peau, qui se continue avec le sommet de l'encoche, ne présente aucune trace de cicatrisation.

Toutefois on note une dépression continuant l'encoche, et, à ce niveau, sur le bord interne du sillon, la couleur est presque la même que celle de la muqueuse des lèvres. Dans ce sillon, le bord externe est moins saillant, et ne présente pas cette coloration muqueuse.

En relevant la lèvre supérieure, on trouve une légère dépression de la muqueuse répondant à la direction de l'encoche. Le frein supérieur muqueux de la lèvre répond bien à l'interstice des deux incisives médianes.

Appareil dentaire : Du côté droit il est normal. Dans son ensemble, le rebord alvéolaire supérieur est légèrement projeté en avant.

A gauche l'incisive médiane est normale. L'incisive latérale est dirigée d'avant en arrière. Ces deux incisives sont de dimensions normales. Une dent est située en arrière. Est-ce une canine ou une incisive supplémentaire ?

La comparaison avec le côté opposé, montre qu'il s'agit d'une incisive supplémentaire. Les autres dents sont normales.

Voûte palatine . Elle est très profonde, asymétrique, avec une saillie vers la ligne médiane de la partie gauche, au niveau de l'incisive supplémentaire. Le malade, professeur de physique, constate lui-même qu'il a la voix très forte et très résonnante. Le voile du palais est normal. Il n'y a pas d'autre malformation sur le corps.

En résumé, je pense qu'il s'agit là d'un bec-de-lièvre guéri

pendant la vie intra-utérine. On sait le sens qu'il faut donner au mot guérison, qui n'est pas exact. Il vaudrait mieux dire : trouble dans l'évolution de la fente labio-palatine.

Ce qui est intéressant dans notre observation, c'est que le père et un frère présentaient des lésions semblables du côté du nez, c'est-à-dire une déviation vers la droite avec élargissement de la narine gauche. Dans le premier cas de bec-de-lièvre cicatrisé de Renners, un père avait un bec-de-lièvre complet.

Au point de vue pathogénique, la tendance à la bifidité du lobule du nez permettrait d'invoquer l'existence d'une bride amniotique comprimante, comme en ont constaté J. Wolff, Faruffi, Haymann, etc.

CONCLUSIONS

I. L'hérédité intervient fréquemment dans la formation du bec-de-lièvre simple. Elle paraît plus nette dans la descendance féminine. La malformation peut laisser indemne une ou deux générations consécutives. Il est donc nécessaire, pour avoir une idée précise de la valeur pathogénique de l'hérédité, d'étudier, dans la mesure du possible, l'arbre généalogique de chaque malade. On arrive ainsi à concevoir le bec-de-lièvre comme une malformation familiale.

II. Les anomalies de l'amnios, agissant par pression, traction ou adhérences, produisent un certain nombre de becs-de-lièvre. Ceux-ci présentent des caractères cliniques particuliers portant sur le siège, la direction, l'aspect des fissures, et s'accompagnent fréquemment d'autres malformations de même origine.

III. Ces deux variétés de becs-de-lièvre, bien que cliniquement très distinctes, reconnaissent la même origine: un arrêt de développement de l'embryon ou de

ses annexes. Il n'est pas impossible que le bec-de-lièvre dit héréditaire, soit un bec-de-lièvre amniogène, dans lequel les anomalies de l'amnios n'ont laissé aucune trace.

Vu : Le Président de la Thèse,
A. LE DENTU.

Vu : Le Doyen,
DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

I. — Traités Généraux

Prenant. — Embryologie, in Poirier, Traité d'anatomie.

Fourneux. — Précis d'embryologie humaine.

Mathias Duval. — Atlas d'embryologie, Paris 1889.

E. Geofroy Saint-Hilaire. — Dictionnaire classique d'histoire naturelle. Art. Monstruosités, t. XI, p. 149.

J. Geoffroy Saint-Hilaire. — Traité de tératologie, 1832 1837.

Demarquay. — Nouv. Dict. de Méd. et de Chir. prat. Art. Bec de-lièvre, t. IV, 1867, p. 655.

Bouisson. — Dict. enc. des Sc. Méd., Art. Bec-de-lièvre, 1re série, t. VIII, 1868, p. 640.

C. Dareste. — Recherches sur la prod. artif. des monstruosités, Paris, 1877, p. 195 et 238.

O. Lannelongue et Achard. — Traité des kystes congénitaux. Paris, 1891.

A. Broca. — Vices de développement de la face. Traité de chir. de S. Duplay et P. Reclus, t. V, 1891, p. 1.

A. Le Dentu. — Malformations de la face. Traité de chir. de A. Le Dentu et P. Delbet, t. V. 1897, p. 691.

Kirmisson. — Traité des affections congénitales, p. 94 et suiv.

II. — observations et articles de journaux

M. Houston. — *Dublin méd Press.*, mars 1842.

Demarquay. — *Gaz. méd.*, 1845, p. 52, Paris.

Roux. — *Gaz. Hôp.*, 1846, p. 45.

Rennerst. — *Gaz. Hôp.*, 1848, p. 117.

Richet. — *Gaz. Hôp.*, 1861, p. 174.

Houel. — *Gaz. méd. de Paris*, 1866, n° 6.

Verneuil. — *Bull. de la Soc. de chir.*, 1867, p. 454 ; 2e série, t. VIII.

Demarquay. — De l'hérédité dans le bec-de-lièvre. *Bull. de la Soc. de chir.*, t. IX, 1868, p. 111.

Verneuil. — *Mém. de chirurgie*, Paris, 1877, p. 467.

O. Lannelongue — Bec-de-lièvre rare chez un monstre exencéphale. *Bull. de la Soc. de chir.*, 5e série, t. VII, 1881, p. 483.

A. Broca. — Quelques causes mécaniques de bec-de-lièvre chez certains monstres doubles. *Soc. anatom.*, 1887.

Von Bergmann. — Pathologie du bec-de-lièvre. *Berlin Klin Woch*, 1888, n° 49. p. 999.

Chavanne. — Malformation faciale. Section par bride amniotique. *Bull. de la Soc. d'anat.*, 1890, p. 137.

P. Berger. — Cons. sur l'orig., le mode de développement et le traité de certains encéphalocèles. *Rev. de Chir.*, 1890.

Plicque. — Bec-de-lièvre héréditaire. *Progrès Médical*, 1890. p. 294.

K. Basch. — Bec-de-lièvre. Malform. multiples. *Zeitsch. f. Heilkunde*, 1891, p. 499.

Guéniot. — Adhérences et brides amniotiques comme cause de malformations fœtales. *Gaz. Hôpit.* 1883, p. 109, 12 octobre.

Debierre et Lambret. — Rôle des arrêts de développement de l'amnios et des brides amniotiques dans la prod. des monstruosités. *Journ. de l'Anat.* 1894.

Eric Fronhöfer. — Die Entehuing der Lippen-Kiefer. Gaumen-Spalte in folge amniotischer Adhasionen. *Arch. für. Klin. Chir.* Bd. 52, 1896, p. 883.

Vigot. — Bec-de-lièvre amniogène *Année Méd. de Caen.* Mai 1901.

Kirmisson. — Rapport sur deux cas de malformation présentés à la *Soc. de Gynéc.* par M. Rudaux (avril 1902).

Clutton, — London, Path. Soc., 10 oct 1891.

Allen. — *New-York Med. Journ.* 23 décembre 1893.

E.-H. Harrisson.— The Abuaren teis of the palati as Stigm. of deynereng. London 1903.

Anton Théodor Haymann.— Amniogène und erbliche Hasenscharten (Leipzig). Berlin 1903. L. Schumacher. 48 p., 8°.

E. Rabaud. — L'atavisme et les phén. tératologiques. *Rev. Scient.*, Paris, 1903, 4 s., XX, 129-138.

Mauclaire. — Bec-de-lièvre guéri pendant la vie intra-utérine. Lésion héréditaire. *Soc. dobst. de Gyn. et de péd.* 14 mars 1904.

III. — Thèses

Bœke. — Over de ontwik keling van het Kopmesoderm. Mederl. Tydschriflit Geneeskunde 1903, 2 R.

Bidalot. — Observ. rares de becs-de-lièvre, Strabourg 1867.

Delpeut. — Malformations d'origine congénitale par arrêt de développement de l'amnios. Paris, 1899-1900.

Blancard. — Sur le rôle de l'amnios dans les malformations congénitales, Paris, 1900-1901.

Mezger. — De l'oligo amnios. Paris, 1900-1901.

Levasseur. — Amputations congénitales et sillons congénitaux. Paris, 1903-1904.